



# Наръчник за пациенти с миелофиброза

Информация и съвети за по-доброто  
разбиране на заболяването

# Въведение

---

Поставянето на диагноза миелофиброза (МФ) може да бъде шокиращо за Вас, особено ако никога не сте чували за нея. През първите дни или седмици е много вероятно да бъдете объркани и да Ви бъде трудно да приемете ситуацията. Допълнителните изследвания, лечението и въздействието на Вашата диагноза върху най-близките Ви хора също могат да бъдат много натоварващи за Вас.

Тази брошура може да отговори на някои от Вашите въпроси относно МФ - какво заболяване е МФ, от какво се причинява, кой се разболява от него, как се отразява на тялото Ви, какви симптоми трябва да очаквате. И макар че тук можете да намерите най-важните аспекти, за повече информация е най-добре да говорите с Вашия лекуващ хематолог.

Допълнително, в брошурата ще намерите и различни полезни съвети, като например практически насоки как в разговор да обясните по достъпен начин на важните хора в живота Ви това рядко заболяване.



# Съдържание

---

Какво е миелофиброза?	4-5
Какви са причините за миелофиброзата?	6
Как миелофиброзата влияе на Вашето тяло?	7-10
Как се диагностицира миелофиброзата?	11-13
Какво следва след диагнозата?	14
Как се лекува миелофиброзата?	15
Как да вземете максималното от Вашата среща с лекуващия хематолог?	16
Как да разговаряме с другите за миелофиброзата?	17
Как да се справя с миелофиброзата?	18-19
Оценка и проследяване на симптомите на миелофиброзата	20-22



## Какво е миелофиброза?

---

**Миелофиброзата (МФ) е заболяване на костния мозък.** Костният мозък е меката тъкан в костите, която образува кръвните клетки. Заболяването настъпва, когато костният мозък е заменен от фиброзна тъкан (подобна на тъканта на белезите след нараняване) и не може да произвежда достатъчно нормални здрави кръвни клетки, което води до появата на някои симптоми на отслабване на организма.

Ако имате МФ, която не е причинена от друго заболяване, Вие страдате от така наречената „*първична миелофиброза*“. Тя се наблюдава най-често при хора над 50-годишна възраст.

Ако преди развитието на МФ Ви е била поставена диагноза за друго заболяване на костния мозък, като например есенциална тромбоцитемия (ЕТ) или полицитемия вера (ПВ) – в този случай състоянието Ви е известно като „*вторична миелофиброза*“.

ЕТ, ПВ и МФ са тясно свързани заболявания, които са от групата нарушения, наречени миелопролиферативни неоплазми (МПН).


# Колко често се среща миелофиброзата?

## МФ се счита за рядко заболяване.

Може би поради това не сте чували или не сте срещали досега друг с такава заболяване.

Почти няма данни за МФ при деца и тя е много рядко заболяване при млади хора. Най-често се установява при пациенти на възраст между 60 и 70 години.

МФ се среща в относително еднаква степен при мъже и жени.



Една болест се приема за рядко срещана, ако засяга по-малко от 50 на всеки 100 000 души годишно.

# Злокачествено заболяване ли е миелофиброзата?

До неотдавна имаше спор дали МФ, трябва да се описва като раково заболяване, тъй като думата 'неоплазма' (ново образуване) е термин, който се използва както за злокачествените заболявания, така и за доброкачествените образувания.

Подобно на други тумори, при МФ е нарушен нормалния растеж на клетките, затова хематолозите и медицинските организации я класифицират като вид злокачествено заболяване на кръвта.

Както и да се нарича, не забравяйте, **че симптомите и прогнозата при това заболяване могат значително да варират.** Вашият хематолог ще Ви посъветва и консултира в зависимост от конкретните обстоятелства във Вашия случай.

# Какви са причините за миелофиброзата?

**МФ се развива, когато настъпи генетично изменение (мутация) на кръвните стволови клетки.** Причината за тези изменения все още остава неизвестна.

Стволовите клетки са най-младите клетки в костния ни мозък, от които произлизат всички останали видове кръвни клетки (червени кръвни клетки, бели кръвни клетки и тромбоцити).

Последните изследвания установиха, че при 50-60% от хората, които страдат от МФ се наблюдава изменение на гена за Янус киназа 2, наречена накратко JAK2 (мутацията е известна като „JAK2 мутация“). **Вследствие на генетичното нарушение се подава „неправилен“ сигнал към кръвните стволови клетки.**

Въпреки това, дори при пациенти без тази мутация, може да се получи такъв „неправилен“ сигнал поради засягане от други по-рядко срещани мутации.

Важно е да знаете, че хората не се раждат с тези мутации, а ги придобиват по време на живота си. На практика МФ не е наследствено заболяване и не се предава от родители на деца. Възможно е в някои семейства болестта да се развие по-лесно отколкото в други поради наследствено предразположение.

Мутациите, които водят до МФ могат да бъдат предизвикани, когато пациентът е бил изложен на йонизиращо лъчение (използвано в миналото за лечение на някои болести) или на някои химични вещества (като бензен и толуен). В повечето случаи не е известна конкретната причина.

„JAK2 мутацията“ може да се открие в проба от венозна кръв чрез генетично изследване.



# Как миелофиброзата влияе на Вашето тяло?



Над 80 % от пациентите могат да имат увеличен далак. Той може да достигне огромни размери – до 10 кг и до 30 см дължина!

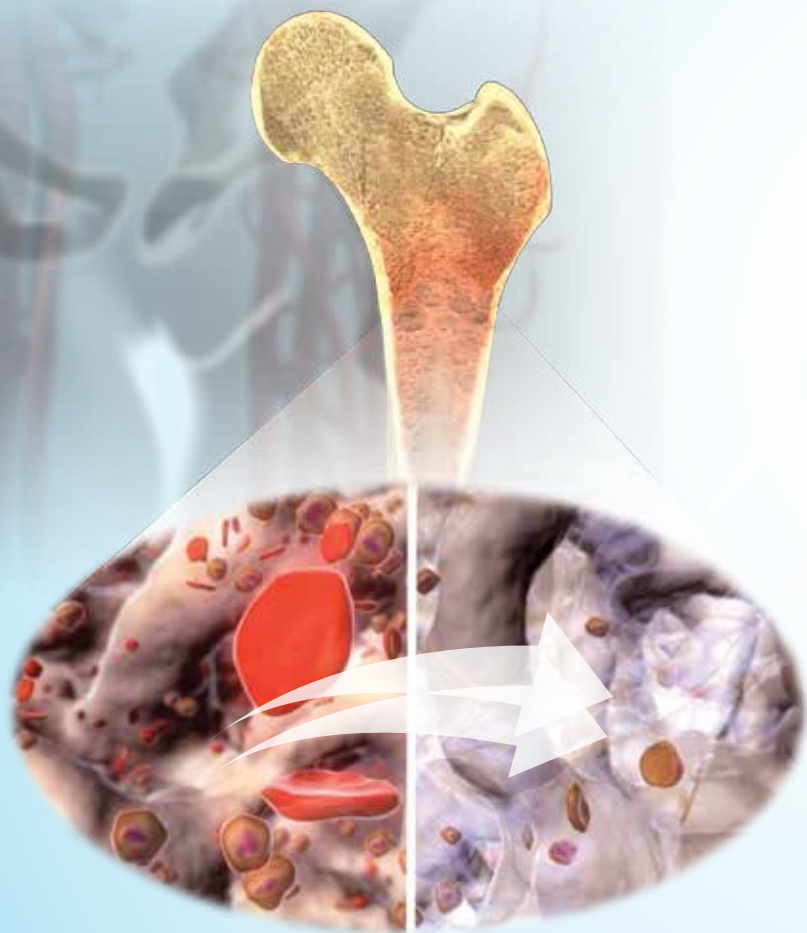
При хора с МФ, вследствие на генетичното нарушение се подава „неправилен“ сигнал към кръвните стволови клетки, което води до неконтролно увеличение на някои клетки в костния мозък. Костномозъчната фиброза е кардинална (основна) находка при МФ. Тя е реакция към няколко растежни фактора (специфични молекули), които се произвеждат от увредените клетки на костния мозък. По този начин, **костният мозък не е в състояние да образува достатъчно нормални кръвни клетки** и пациентите с МФ често имат нисък брой на червени кръвни клетки, бели кръвни клетки и тромбоцити.

**Допълнително, при напреднало заболяване някои от стволовите клетки могат да "избягат" от костния мозък и да добият способност да "домуват" на други места в организма. Най-често това са далак и черен дроб, на което се дължи и тяхното увеличение (медицинските термини за това са спленомегалия и хепатомегалия).** В резултат на тези промени настъпват някои от симптомите на миелофиброза (можете да прочетете повече за тях на следващите страници).

# Какво се случва при миелофиброза?

Клиничните симптоми при миелофиброза се дължат на болестните промени в костния мозък. **При всеки пациент с МФ може да има различна комбинация от симптоми, както и различна по сила проява на всеки симптом.**

Въпреки че при повечето пациенти с МФ, диагнозата се поставя при изразени симптоми, при част от пациентите в ранните стадии на заболяването симптомите не са толкова явни, а може и въобще да не се проявят. Понякога пациентите биват диагностицирани след провеждане на изследвания за друго заболяване.





Уголемяване на далака  
(спленомегалия)

Уголемяване на черния  
дроб (хепатомегалия)



### Симптоми

Умора

Ранно насищане  
при хранене

Коремна дискомфорт  
или болка

Слабост

Проблеми с  
концентрацията

Нощни изпотявания

Сърбеж

Костна болка

Температура

Нежелана загуба на  
тегло до степен на  
измършавяване

Задух

Повишена склонност  
към инфекции

Кървене, кръвоиз-  
ливи, синини по  
кожата

Безсъние



Намален брой червени  
кръвни клетки (анемия)

Намален брой бели  
кръвни клетки  
(левкопения)

Намален брой тромбоцити  
(тромбоцитопения)



# Кои са най-често срещаните симптоми на МФ?

Около 20% от пациентите са безсимптомни и диагнозата се открива инцидентно при преглед.

Уголеменият далак, който е честа находка при хора с миелофиброза, може да причини болка и усещане за пълнота в горната лява част на корема, а в някои случаи дори болка в горната част на лявото рамо (отразена болка). При немалка част от пациентите може да се установи и увеличаване на размерите на черния дроб.

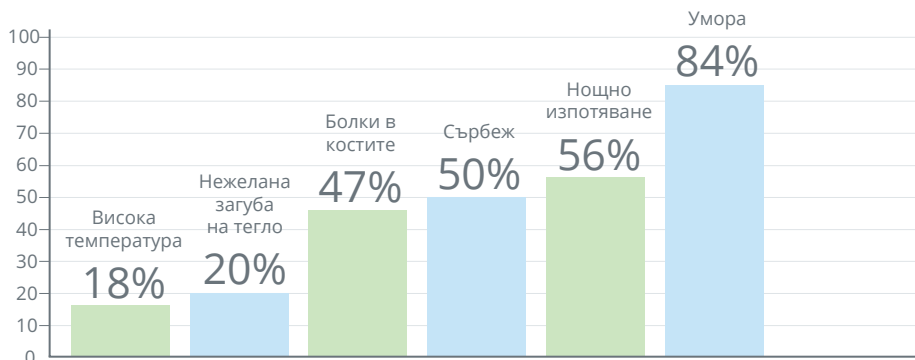
На графиката долу можете да видите резултатите от едно проучване на 456 пациента с МФ, на които е зададен въпроса кои са симптомите, повлияли на тяхното качество на живот.<sup>1</sup> 84% от пациентите споделят, че това е умората, следвана от нощното изпотяване, сърбежа и болките в костите.

Всеки пети пациент посочва, че загубата на тегло и високата температура са симптомите, които се отразяват негативно на качеството му на живот.

## Следете своите симптоми

**Важно е редовно да наблюдавате как се чувствате, какви симптоми изпитвате и как това се променя във времето. Ако забележите промяна или влошаване на симптомите, уведомете Вашия лекуващ хематолог и му обяснете как това влияе на ежедневните Ви дейности.**

Може да си водите личен дневник, в който да записвате промяната на Вашите симптоми във времето или да използвате готов формуляр за оценка и проследяване на някои симптоми на МФ. Формуляр за оценка на симптомите на МФ можете да намерите на гърба на настоящата брошура.



# Как се диагностицира миелофиброзата?

Ако общопрактикуващият Ви лекар или друг специалист установи симптоми и лабораторни показатели, съмнителни за МФ, е необходимо да ви насочи към хематолог за по-обстояен преглед.

Хематологът ще Ви назначи специализирани изследвания (изследване на костен мозък и генетично изследване), за да потвърди диагнозата, да определи стадия на заболяването и необходимостта от определен вид лечение.



## Преглед

Вашият лекар ще ви прегледа обстойно, ще измери пулса и кръвното Ви налягане, ще провери лимфните Ви възли, далака и корема.

Важно е да споделите с него всички Ваши оплаквания или необичайни усещания.

## Стандартни изследвания

Вашия лекуващ хематолог ще ви насочи за пълни кръвни изследва-

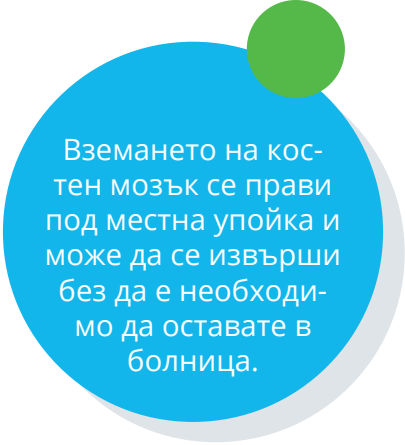
ния. Обикновено кръвната картина показва но-ниски стойности на броя на червените кръвни клетки от нормалните – признак на анемия, която е обичайна за пациентите с МФ.

Под микроскоп опитен лекар може да намери и много характерни промени във формата и размерите на червените кръвни клетки, насочващи към диагнозата. Често се намират отклонения и в броя на левкоцитите и тромбоцитите.

# Изследване на костен мозък

Вземането на костен мозък за изследване (т.нар. биопсия) е бърза процедура и се извършва от лекар хематолог.

**Биопсията на костен мозък представлява вземане на малка проба от хълбочната кост, съдържаща костен мозък**, като за целта се използват специални игли. При манипулацията може да се изтегли и течна част от костния мозък, което се нарича костномозъчна аспирация, но поради фиброзата тя често е “суха”. Така взетият материал ще бъде подложен на различни изследвания в лабораторията след специална обработка, която трае няколко дни.



Вземането на костен мозък се прави под местна упойка и може да се извърши без да е необходимо да оставате в болница.

## СЪВЕТИТЕ НА СПЕЦИАЛИСТА

- След извършване на манипулацията медицинската сестра или лаборант Ви поставя превръзка, върху която трябва да упражнявате лек натиск, за да се ограничи кървенето.
- Процедурата може да е болезнена, независимо от направеното предварително обезболяване, затова можете да вземете болкоуспокояващо, преди да отзвучи действието на местната упойка.
- Понякога може да има болка или дискомфорт в рамките на ден-два след манипулацията, които не се отразяват на нормалната Ви физическа активност и преминават след приемане на болкоуспокояващи.

# Генетично изследване

**Генетичните изследвания включват търсене на нарушения в генетичния материал на кръвните клетки, които когато ги има, водят до поява на кръвно заболяване.**

Вашите клетки ще бъдат изследвани само и единствено за нарушения, имащи пряко или косвено отношение към заболяване на кръвта. Това ще позволи, от една страна, да бъдат открити генетични маркери, характерни за МФ, а от друга – да се изключат други заболявания, които могат да имат сходно протичане, но се нуждаят от друго лечение.

**При съмнение за МФ в проба от венозна кръв рутинно се търси „JAK2 мутация“, която може да се установи при около 50-60% от пациентите.**

Имате право да определите лицата, които желаете да бъдат информирани за резултатите от проведеното изследване. Имате право да откажете провеждането на изследванията, но това може да се отрази на точността на вашата диагноза и избора на най-добро лечение.

## **Образна диагностика**

Допълнително Вашия хематолог може да Ви назначи ехографско изследване на корема за оценка на размера на далака. По-рядко за същото може да се използва компютърна томография (КТ) или ядрено-магнитен резонанс (ЯМР). По преценка на вашия лекар могат да се проведат и изследвания на костната структура с ЯМР, когато е необходимо.





МФ засяга хората по различен начин и прогнозата за даден пациент може да се различава в зависимост от редица фактори.

## Какво следва след диагнозата?

Продължителността на живот е различна при отделните хора. **Вашият хематолог може да Ви запознае с точната картина на Вашето състояние.**

Когато четете информация за Вашето заболяване, имайте предвид че при някои пациенти, МФ може да остане стабилна за дълъг период от време и да позволи на пациентите да водят относително нормален начин на живот. Това означава, че е въз-

можно много от симптомите и резултатите, за които ще прочетете, да не настъпят.

Миелофиброзата е прогресиращо заболяване, което при около 12% от пациентите може да премине в остра миелоидна левкемия (ОМЛ) - вид онкологично заболяване на кръвта и костния мозък, което бързо напредва. Вашият хематолог ще Ви наблюдава редовно за наличие на промени в състоянието Ви.



## Как се лекува миелофиброзата?

---

Въпреки че **лечението на всеки един пациент е индивидуално**, в зависимост от конкретния стадий на болестта и индивидуалните нужди, симптоми и придружаващи заболявания, най-общо могат да се посочат следните цели при лечението: удължаване на живота, контролиране на болестта и облекчаване на симптомите, причинени от заболяването.

Вашият лекуващ хематолог може да прецени най-добре кое е най-подходящото за Вас лечение във връзка с гореизброените цели. Ако имате притеснения или въпроси, не се колебайте да ги обсъдите с него. Доброто общуване и сътрудничество на пациента с неговия лекар гарантира, че Вие правите най-доброто в борбата със заболяването.

# Как да вземете максималното от Вашата среща с лекуващия хематолог?

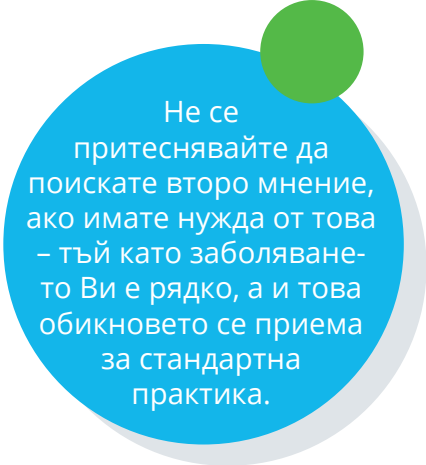
МФ е рядко заболяване. Затова **е важно да положите усилия за добро сътрудничество с Вашия хематолог. Това ще гарантира, че получавате възможно най-доброто лечение.**

Съветите на хематолога

- Ако това е първата Ви консултация, **носите списък на лекарствата, които приемате** (независимо от това дали ги получавате с или без рецепта), различни добавки, билкови препарати, както и списък на евентуални алергии.
- Ако Ви е известно, че имате други заболявания, **носите списък на диагнозите, предшестващите изследвания или други документи**, свързани с Вашето здравно състояние.
- Може да бъде от полза **да повторите това, което сте чули от Вашия хематолог по време на консулта-**

**цията**, за да сте сигурни, че сте разбрали правилно всичко, което Ви е обяснил.

- **Бъдете откровени, когато обсъждате с Вашия хематолог симптомите си** и това как се справяте със заболяването. Добрата комуникация между пациент и лекар може да подобри резултатите от лечението.



Не се притеснявайте да поискате второ мнение, ако имате нужда от това – тъй като заболяването Ви е рядко, а и това обикновено се приема за стандартна практика.

## ДОПЪЛНИТЕЛНИ СЪВЕТИ

**Предварително направете списък на въпросите, които да зададете по време на срещата** с лекаря. Това може да Ви помогне в процеса на разговора с Вашия хематолог.

На срещата с лекаря **е добре да Ви придружи друг човек, който да Ви окаже подкрепа**, да задава въпроси и да води бележки.

**Записвайте получената информация**, за да можете по-късно да си я припомняте.





## Как да разговаряме с другите за миелофиброзата?

Ако кажете на други хора, че имате диабет или рак на гърдата, те вероятно ще са чували за тези заболявания. **Възможно е да Ви бъде по-трудно да обясните, ако имате рядко заболяване като МФ. Следващото просто обобщение може да Ви бъде от помощ:**

*“Имам заболяване, при което моят костен мозък не функционира правилно и това се отразява на броя на кръвните клетки, които произвежда. Това влияе на тялото ми по няколко начина. Например, далакът и черни-*

*ят ми дроб работят допълнително, за да произвеждат кръвни клетки и това е причина те да бъдат увеличени. Също така, това ме кара да се чувствам (избройте симптомите, например чувствам се уморен(а), изпитвам силна болка и др.). Имам добри и лоши дни, а понякога може да имам нужда от (обяснете от какво имате нужда, напр. имам нужда от малко повече помощ за ежедневните ми дейности; някой, с когото да разговарям; някой, който да идва с мен на прегледите при лекаря и др.)”.*

# Как да се справя с миелофиброзата?

Когато разберете, че страдате от рядко и потенциално животозастрашаващо заболяване, може да Ви бъде трудно. Нормално е да се чувствате изгубени и изолирани, вероятно защото не познавате други хора, които са подложени на същото изпитание и освен това има много нова и сложна за разбиране информация (вкл. на медицински език), която трябва да възприемете.

**Има и други неща, които могат да Ви улеснят, когато обяснявате какво преживявате, как Ви се отразява заболяването и от каква подкрепа се нуждаете:**

- **Научете повече**

Постарайте се да научите повече за Вашето заболяване – ако разберете повече за МФ, ще можете по-лесно да го обяснявате с прости думи на други хора.

- **Промяна на гледната точка**

Помислете какво биха искали да знаят за Вашето заболяване близките и приятелите Ви.

- **Разпечатайте информация за Вашето заболяване**

Може да е полезно да разпечатайте основна информация за Вашето заболяване, която да споделите с близките и приятелите си.

Те не само могат да вземат писмената информация със себе си и да я прочетат в свободното си време, но това също би Ви спестило усилие да им обяснявате всички подробности.

- **Обяснете от какво се нуждаете**

Близките и приятелите Ви ще искат да помогнат – помислете си как могат да го направят и дайте някои предложения, например да напазаруват за седмицата, да дойдат у Вас и да сготвят вечеря или да Ви придружат на преглед при лекаря.

# Получаване на помощ и подкрепа



- **Споделяйте открито как се чувствате**

Ако решите, че не желаете да на-товарвате близките и приятелите си с Вашите проблеми, не забравяйте, че хората, които Ви обичат, ще искат да Ви помогнат, затова не трябва да се страхувате да споделяте открито с тях как се чувствате.

**Помощ и подкрепа съществуват – и търсенето им може да Ви помогне да приемете фактите и да се почувствате като част от група хора, на които се налага да се справят с МФ.**

Има много полезни източници на подкрепа, сред които:

- Вашият хематолог и медицински екип
- Близките и приятелите Ви
- Психолог (помолете Вашия лекар да Ви насочи)
- Специализирани клиники във Вашия район или в близкия град, които изследват МФ и където може да получите повече информация
- Пациентски организации, част от тях са
  - Национален алианс на хора с редки болести ([www.rare-bg.com](http://www.rare-bg.com), 0888 323 748)
  - Национална пациентска организация ([www.npo.bg](http://www.npo.bg), гореща линия: 0700 10 515)
  - Българска асоциация за закрила на пациентите ([www.patient.bg](http://www.patient.bg), 02/981 66 69)

# Оценка и проследяване на симптомите на МФ

**МФ може да бъде предизвикателство, тъй като симптомите са различни и могат да повлияят на хората по различен начин.**

**За да сте сигурни, че получавате най-подходящото за Вас лечение на заболяването, е важно да успеете да обясните своите симптоми на Вашия лекар, както и да опишете как те Ви влияят в ежедневието. Точно такова е предназначението на Формуляра за оценка на симптомите на МФ.**

Когато човек живее с продължително заболяване като МФ, понякога може да бъде трудно да прецени дали симптомите се променят.

Подобряването на един или повече симптоми на МФ може да има положително въздействие като цяло върху качеството на живот. Например, намаляването на размера на далака може да помогне за облекчаване на коремните болки и на усещането за засищане, което от своя страна може да подобри апетита и да доведе до по-редовни хранителни навици.



# Как да използвате Вашия формуляр за оценка на симптомите на МФ?

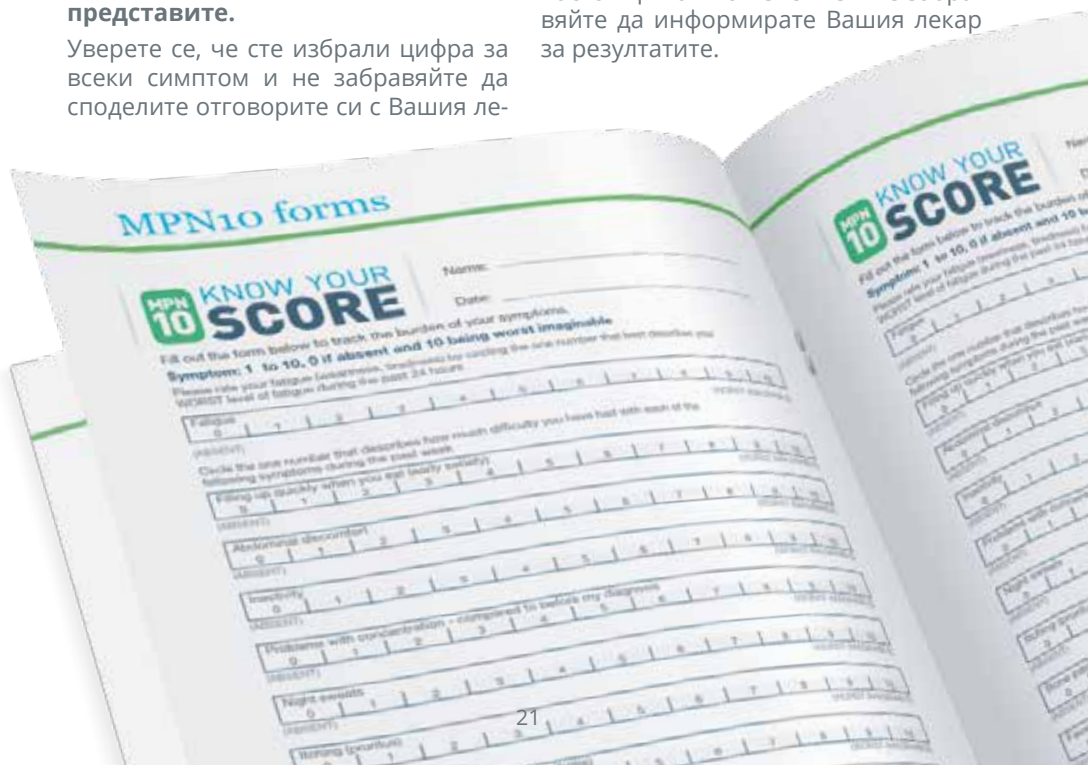
Попълването на формуляра за проследяване на симптомите отнема само няколко минути седмично. Попълването се състои само в избора на цифра, която най-добре съответства на тежестта на всеки симптом.

Симптомите се оценяват по скалата от 0 до 10, като 0 означава, че даден симптом липсва, а 10 означава най-голямата тежест на симптома, която можете да си представите.

Уверете се, че сте избрали цифра за всеки симптом и не забравяйте да споделите отговорите си с Вашия ле-

кар или друг медицински специалист. За да проследите общата промяната на симптомите във времето, просто съберете всички оценки за всеки един симптом. След това можете да отбелязвате тази оценка всеки месец в Таблицата за проследяване на симптомите.

Моделът, който изграждате, ще помогне на Вашия лекар да разбере по-добре какъв е резултатът от Вашия настоящ план на лечение – не забравяйте да информирате Вашия лекар за резултатите.



# Таблица за проследяване на СИМПТОМИТЕ

Нанесете горе по хоризонтала времето (ден, месец), в което сте измерили симптомите си, а по вертикала точките от формуляра за проследяване на симптомите.

Свързвайки отделните квадратчета, можете по-лесно да проследите как се развиват Вашите симптоми във времето.

Ден Месец	1 СЕПТ	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....	.....
96-100													
91-95													
86-90													
81-85													
76-80													
71-75													
66-70													
61-65													
56-60													
51-55													
46-50													
41-45													
36-40													
31-35													
26-30													
16-25													
16-20													
11-15													
6-10													
0-5													

# Бележки

---

A series of horizontal dotted lines for taking notes.

Обърнете се към Вашия лекуващ лекар, ако имате допълнителни въпроси или искате да научите повече за миелофиброзата.

Този материал е преминал експертната консултация на проф. д-р Маргарита Генова, Председател на Българско медицинско сдружение по хематология и доц. д-р Мимоза Станева, НСБАЛХЗ, гр. София.

**Източници:** 1. Mesa, R.A., et al., The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients. Cancer, 2007. 109(1): p. 68-76. 2. [www.spotlightonmpn.com](http://www.spotlightonmpn.com), accessed on 21 Sep 2016

