

POGUM.
ZDRAVJE.
ŽIVLJENJE.

Slovensko združenje bolnikov z
limfomom in levkemijo, L&L



Vodnik za bolnike MIELOPROLIFERATIVNE NOVOTVORBE



CIP - Kataložni zapis o publikaciji
Narodna in univerzitetna knjižnica, Ljubljana

616.419

SEVER, Matjaž, 1976-

Mieloproliferativne novotvorbe : vodnik za bolnike / [Matjaž Sever ; uredila Brina
Žagar]. - 1. izd. - Ljubljana : Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L,
2017

ISBN 978-961-93693-8-8

1. Gl. stv. nasl.

292613632

Knjižici na pot

Spoštovani,

pred vami je vodnik za bolnike, v katerega smo združili predstavitve treh sorodnih bolezni, ki spadajo v skupino mieloproliferativnih novotvorb (MPN). Vodnik smo na pobudo bolnikov izdali v Slovenskem združenju bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L, v sodelovanju z avtorjem knjižice doc. dr. Matjažem Severjem, dr. med., specialistom hematologije, s Kliničnega oddelka za hematologijo Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana.

Knjižica je namenjena bolnikom, njihovim svojcem in vsem, ki se srečujete z MPN. V Združenju L&L se zavedamo, kako pomembno je, da bolniki in svojci dobimo preverjene informacije o bolezni, s katero se soočamo, in tako lažje sodelujemo v procesu zdravljenja. V knjižici boste našli osnovne informacije o treh mieloproliferativnih novotvorbah: esencialni trombocitozi, pravi policitemiji in primarni mielofibrozi. Poskušali smo na razumljiv in pregleden način predstaviti simptome, prognozo, možne vzroke za nastanek bolezni in načine zdravljenja. Na koncu vodnika smo dodali še predstavitev poglavje o dejavnostih in programih Združenja L&L, ki so vam na voljo in so za vse bolnike in svojce brezplačni.

V Slovenskem združenju bolnikov z limfomom in levkemijo se zahvaljujemo vsem, ki so sodelovali pri nastajanju knjižice, ki je pred vami, še posebej avtorju doc. dr. Matjažu Severju, dr. med., spec. hemat. Najlepše pa se zahvaljujemo tudi farmacevtski družbi Novartis ter Fundaciji za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij v RS (FIHO), ki sta omogočili izid vodnika.



Brina Žagar
Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo,
L&L

Uvodnik

Pred vami je predstavitev treh bolezni – esencialne trombocitoze, prave policitemije in primarne mielofibroze -, ki spadajo v skupino mieloproliferativnih novotvorb (MPN). MPN so redke bolezni, ki jih hematologi najpogosteje obravnavamo ambulantno. Vaš osebni zdravnik vam je bolezen najverjetneje ugotovil ob pregledu krvne slike zaradi drugih razlogov. Delež vas je razvil splošne simptome, manjšini pa so se pojavile specifične težave, ki so značilne za MPN. Ne glede na to pa ste bili vsi napoteni v hematološko ambulanto za nadaljnje preiskave in zdravljenje. Vodnik, ki ga prebirate, vam bo predstavil osnovne informacije o vaši bolezni. Vedno pa smo vam za vsa dodatna pojasnila na razpolago medicinsko osebje in vaš lečeči hematolog.

Med MPN je najbolj poznana kronična mieloična levkemija, za katero je značilen Philadelphia (Ph) kromosom. Tri predstavljene MPN v vodniku pa spadajo med Ph-negativne mieloproliferativne bolezni. Vse štiri bolezni so tako imenovane 'klasične' MPN. Med MPN poznamo še več zelo redkih stanj, ki jih tudi hematologi ugotovimo le občasno. Vse MPN nastanejo iz obolele matične celice v kostnem mozgu, ki privede do razrasta določene vrste celic, katere nato prehajajo v kri. Vzroka nastanka pri veliki večini ne poznamo, je pa povezan z mutacijo nekaterih genov, ki jih tudi ugotavljamo v diagnostičnem postopku. MPN se ne podedujejo. Ugotavljanje bolezni, z redkimi izjemami, zahteva pregled kostnega mozga. Glede na izsledke vam bo lečeči hematolog sporočil diagnozo, stanje bolezni in oceno poteka. Ph-negativne MPN lahko v zgodnji obliki spremljamo z minimalnimi ukrepi, ki obsegajo prejetje Aspirina ali venepunkcije. Pomembno je sodelovanje z vaše strani, tako da sta možnost zapletov bolezni in njen nadzor optimalna. Pri naprednejših oblikah bolezni bo potrebno ambulantno citostatsko zdravljenje, prejetje JAK inhibitorja, drugih zdravil in v redkih primerih sprejem v bolnišnico s sistemskim citostatskim zdravljenjem ter v skrajnih primerih presaditvijo kostnega mozga.

MPN v zadnjih letih zdravimo bolj uspešno kot v preteklosti. Zasluga za to so nova zdravila, izboljšanje drugih terapevtskih pristopov ter dobra obveščenost in sodelovanje vas, bolnikov. S tem namenom smo vam pripravili tudi ta vodnik.



*Doc. dr. Matjaž Sever, dr. med.,
specialist hematolog
Klinični oddelek za hematologijo, UKC Ljubljana*

Vsebina

<i>Esencialna trombocitoza</i>	4
Kaj je esencialna trombocitoza	4
Simptomi	4
Prognoza/pričakovana življenjska doba	5
Možni vzroki bolezni	5
Razpoložljivi načini zdravljenja	6
<i>Prava policitemija</i>	7
Kaj je prava policitemija	7
Simptomi	8
Prognoza/pričakovana življenjska doba	9
Razpoložljivi načini zdravljenja	8
Možni vzroki bolezni	9
<i>Primarna mielofibroza</i>	11
Kaj je mielofibroza	11
Prognoza/pričakovana življenjska doba	12
Razpoložljivi načini zdravljenja	13
Možni vzroki bolezni	15
<i>Podpora bližnjih in družbe</i>	16
<i>Slovensko Združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L</i>	18

Esencialna trombocitoza

Kaj je esencialna trombocitoza

Esencialna trombocitoza (ET) je kronična mieloproliferativna novotvorba, ki jo označuje povečano število trombocitov v krvnem obtoku. Za esencialno trombocitozo je značilno razraščanje predstopenj trombocitov v kostnem mozgu. Najpogostejši zapleti te bolezni so povečana verjetnost nastajanja krvnih strdkov in/ali krvavitev. Med kasnejšimi, a redkejšimi zapleti pa sta mielofibroza in akutna levkemija.

Simptomi

Večina bolnikov je asimptomatskih, bolezen pa pri njih odkrijemo na osnovi laboratorijskih izvidov z visokim številom trombocitov. Če imajo bolniki simptome, lahko ti vključujejo utrujenost ali pa so povezani z zapleti v manjših ali večjih krvnih žilah ali s krvavitvami.

Zapleti v manjših krvnih žilah (pogosto vazomotorne narave) lahko povzročajo:

- glavobol,
- motnje vida ali tiho migreno (brez bolečin),
- omotičnost ali slabost pred izgubo zavesti,
- hladne ali pomodrele prste na rokah ali nogah,
- občutek žarenja, rdečino ali bolečine v rokah in stopalih.

Trombotični zapleti so lahko precej resni in lahko povzročijo:

- možgansko kap,
- tranzitorno ishemično atako (TIA),
- srčni infarkt,
- globoko vensko trombozo ali pljučno embolijo (krvni strdek v pljučih).

Krvavitev se lahko pokaže kot:

- podplutbe brez jasnega vzroka, krvavitve iz nosu ali močne menstrualne krvavitve,
- krvavitev iz prebavil ali prisotnost krvi v urinu.

Prognoza/pričakovana življenjska doba

Bolniki z esencialno trombocitozo imajo veliko verjetnost normalne življenjske dobe, če jih ustrezno spremljamo in zdravimo. Esencialna trombocitosa je kronična oblika krvnega raka in smiselno je, da bolnika redno pregleduje hematolog. Zelo pomembno je, da zdravnika obvestite, če opazite simptome, kot so motnje vida, nepojasnjene bolečine, odrevenelost, mravljinčenje ali podplutbe. Tisti bolniki, pri katerih se pojavijo simptomi esencialne trombocitose, potrebujejo zdravljenje.

Možni vzroki bolezni

Nihče ne ve natančno, kaj sproži razvoj esencialne trombocitose (ET) ali katere od drugih mieloproliferativnih novotvorb (MPN). Pred kratkim so raziskovalci pri številnih bolnikih z mieloproliferativnimi novotvorbami odkrili mutacije, ki spremenijo aktivnost tistih proteinov, ki nadzorujejo signalne poti. Signalne poti so pomembne pri uravnavanju razmnoževanja in razvoja celic.

Približno polovica bolnikov z esencialno trombocitozo ima v svojih krvotvornih celicah mutacijo z oznako "JAK2V617F" (na genu JAK2). Ta mutacija povzroči prekomerno signaliziranje z encimom JAK (Janus kinazo), kar povzroči pojavljanje več tipičnih znakov bolezni. Končni rezultat tega dogajanja je nastajanje neustreznega števila krvnih celic v telesu. Nedavno so strokovnjaki odkrili nekaj družin, ki so med seboj v sorodu in pri katerih se pojavljajo mieloproliferativne novotvorbe, kar kaže na to, da gre pri nekaterih bolnikih lahko za družinsko nagnjenost k bolezni.

Približno 23,5 % bolnikov z mielofibrozo ima mutacijo v genu za kalretikulin (z oznako CALR). Ta mutacija je genski označevalec, ki so ga leta 2013 odkrili v dveh neodvisnih laboratorijih, od katerih enega finančno podpira MNP Research Foundation. Raziskave sicer še potekajo, obstaja pa precejšnja možnost, da bo ta označevalec pomemben za prognozo in zdravljenje bolnikov z mutacijo CALR.

Med epidemiološkimi dejavniki tveganja za esencialno trombocitozo so med drugim:

- **spol:** pri ženskah je verjetnost za to bolezen 1,5krat večja kot pri moških,
- **starost:** bolezen se največkrat pojavi pri ljudeh, ki so stari več kot 60 let, vendar je 20 % obolelih starih manj kot 40 let,
- **okolje:** izpostavljenost kemikalijam ali sevanju električnih napeljav lahko pri posamezniku poveča tveganje za razvoj bolezni.

Razpoložljivi načini zdravljenja

O zdravilih, ki so na voljo in bi bila primerna za vas, se morate pogovoriti s svojim zdravnikom. Esencialna trombocitoza poteka pri vsakem bolniku individualno. Če nimate veliko simptomov, se zdravnik lahko odloči, da zaenkrat ne potrebujete zdravljenja in vas bo opazoval ter spremljal spremembe vašega stanja.

Za tiste, ki potrebujejo zdravljenje, so zaenkrat na voljo naslednja zdravila:

- **Acetilsalicilno kislino v nizkem odmerku** običajno dajemo za zmanjševanje tveganja za nastanek krvnih strdkov, poleg tega pa to zdravilo lahko zmanjša občutek žarenja, ki ga imajo nekateri bolniki v rokah in stopalih (eritromelalgijo, ki se pojavlja poleg drugih vazomotoričnih simptomov).
- **Hidroksiureo** pogosto uporabljamo pri tistih osebah z esencialno trombocitozo, ki imajo povečano tveganje za nastanek krvnih strdkov (ki so stari več kot 60 let in pri tistih, ki so že imeli krvne strdke); to zdravilo običajno velja za prvo zdravilo, ki ga predpišemo za zdravljenje.
- **Anagrelid** je druga možnost za zniževanje števila trombocitov. Običajno ga izberemo pri bolnikih, ki hidroksiuree ne prenašajo oziroma pri njih prihaja do zapletov pri zdravljenju s hidroksiureo.
- **Interferon** občasno predpišemo bolnikom z esencialno trombocitozo. Pogosto ga predpišemo mlajšim ženskam v rodni dobi, ker ni nobenih dokazov, da bi povzročal prirojene nepravilnosti. Obstaja tudi pegilirana oblika zdravila, ki lahko povzroča manj neželenih učinkov in jo odlikuje preprostejše odmerjanje.

Glede na dokaze povezanosti med mutacijo JAK2 in pogostostjo esencialne trombocitoze razvijajo tudi potencialna nova zdravila za esencialno trombocitozo. Ta zdravila, ki jih imenujemo zaviralci JAK2, so zaenkrat še v zgodnji fazi preizkušanja za uporabo pri bolnikih z esencialno trombocitozo. Pri tistih, ki imajo obliko bolezni s povečanim tveganjem, velja razmisliti tudi o uporabi pegiliranega interferona.

Prava policitemija

Kaj je prava policitemija

Prava policitemija (policitemija vera, PV) je kronična napredujoča mieloproliferativna novotvorba (MPN), ki jo označuje predvsem neobičajno povečano število eritrocitov. Bolniki s to boleznijo imajo lahko tudi povečano število levkocitov (belih krvnih celic), povečano število trombocitov in/ali povečano vranico.

Leta 2005 so odkrili, da ima 95 % bolnikov s pravo policitemijo mutacijo na genu JAK2. Ta gen ima pomembno vlogo pri razvoju eritrocitov (pa tudi levkocitov in trombocitov). Če ta gen mutira (z mutacijo JAK2 V617F), ni več običajnega nadzora in pride do prekomerne tvorbe eritrocitov, včasih pa tudi levkocitov in trombocitov. Odkritje te mutacije je sprožilo celo vrsto znanstvenih projektov, s pomočjo katerih upamo, da bomo prišli do novih in učinkovitih zdravil za pravo policitemijo in druge mieloproliferativne novotvorbe.

Simptomi

Simptomi pri bolnikih s pravo policitemijo so lahko zelo različni ali pa so bolniki celo brez izrazitejših simptomov in jim zdravnik naključno odkrije bolezen pri rednem zdravniškem pregledu. Med simptomi so lahko:

- glavoboli,
- potenje,
- zvonjenje v ušesih,
- zamegljen vid ali izpadi v vidnem polju,
- omotičnost ali vrtoglavica,
- rdečkasto ali vijolično obarvanje kože,
- nenamerno hujšanje,
- krvavitev ali pojavljanje krvnih strdkov,
- zgodnji občutek polnosti (sitosti) po obroku,
- srbenje (pruritus), zlasti po prhanju,
- občutek žarenja in rdečina rok in stopal,
- utrujenost,
- nočno potenje,
- bolečine v kosteh.

Prognoza/pričakovana življenjska doba

Bolniki s pravo policitemijo imajo zelo veliko verjetnost, da imajo normalno življenjsko dobo, če jih ustrezno spremljamo in zdravimo. Najpogostejši vzrok bolezni in smrti pri bolnikih s pravo policitemijo je nagnjenost k razvoju življenjsko nevarne arterijske tromboze (ki lahko povzroči srčni infarkt, možgansko kap ali gangreno črevesja), venske tromboze (v portalni veni in/ali jetrnih venah) ali pljučne embolije. Pri bolnikih s povečanim tveganjem sta med pomembnimi načini obvladovanja bolezni odmerjanje acetilsalicilne kisline in določanje števila krvnih celic. Pri nekaterih lahko življenjsko dobo skrajša bolezen, če se razvije v mielofibrozo ali, redkeje, v akutno levkemijo.

Razpoložljivi načini zdravljenja

O zdravilih, ki so na voljo in bi bila primerna za vas, se morate pogovoriti s svojim zdravnikom. Prava policitemija poteka pri vsakem bolniku individualno. Če nimate veliko simptomov, se zdravnik lahko odloči, da zaenkrat ne potrebujete zdravljenja in vas bo opazoval ter spremljal spremembe vašega stanja.

Osnova obvladovanja te bolezni je zniževanje hematokrita v normalno območje. Pri tem so na voljo naslednje možnosti zdravljenja:

- **Venepunkcije:** poteka kot običajen odvzem krvi, odvzamemo pa večjo količino krvi (nekateri bolniki potrebujejo ta način zdravljenja, ko njihova bolezen napreduje). Ta postopek zmanjša število eritrocitov in hematokrita. Nižji hematokrit pomeni, da je kri redkejša in lažje teče po žilah, s tem pa se izboljšajo tudi simptomi. Zaenkrat velja, da bo zdravnik pri vas želel doseči raven hematokrita glede na spol (običajno je priporočena vrednost hematokrita 45 % ali manj pri moških in 42 % ali manj pri ženskah), raziskovalci pa še proučujejo, katere ciljne vrednosti bo najboljše upoštevati v prihodnosti.
- **Acetilsalicilna kislina v nizkih odmerkih:** to zdravilo prejema večina, če že ne vsi bolniki. Acetilsalicilna kislina preprečuje trombocitom, da se združujejo med seboj, to pa zmanjšuje možnost pojavljanja krvnih strdkov, ki sicer lahko povzročijo življenjsko nevaren srčni infarkt ali možgansko kap.

Vzdrževanje hematokrita pod 0,45 pri moških in pod 0,42 pri ženskah ter acetilsalicilna kislina v nizkih odmerkih sta trenutno sprejeta kot nelevkemogena (ne povzročata levkemije) načina zdravljenja prvega izbora pri novo odkritih bolnikih s pravo policitemijo z nizkim tveganjem.

Če venepunkcije in nizki odmerki acetilsalicilne kisline ne zadoščajo ali za vas niso primerno zdravljenje, vam zdravnik lahko predpiše zdravilo za zniževanje števila eritrocitov in lajšanje simptomov. V letu 2014 je ruksolitinib (Jakavi) postal prvo zdravilo, ki je odobreno za zdravljenje bolnikov s pravo policitemijo, pri katerih ne pride do odziva na hidrokisuro ali je ne prenašajo. Poleg tega za obvladovanje znakov in simptomov te bolezni uporabljamo tudi nekatera druga zdravila, ki so odobrena za uporabo pri drugih boleznih. Zdravnik vam bo predpisal eno od navedenih možnosti na osnovi različnih dejavnikov tveganja, kot so starost (več kot 60 let) ali trombotični dogodki v anamnezi, in na osnovi podatkov o tem, kako prenašate posamezna zdravila, oziroma o simptomih te bolezni, ki jih pri vas ni mogoče obvladati z drugimi pristopi.

Med zdravili, ki so trenutno v uporabi, so:

- Zdravilo ruksolitinib (Jakavi) je prvo zdravilo, ki sta ga FDA (Food and Drug Administration) in EMA (European Medicines Agency) odobrila za zdravljenje bolnikov s pravo policitemijo, pri katerih ne pride do ustreznega odziva na zdravljenje s hidrokisuro ali je ne prenašajo. Ruksolitinib deluje tako, da zavira delovanje encimov JAK1 in JAK2, ki sta vpletena v uravnavanje funkcij krvi in imunskega sistema. Za prejetje zdravila ruksolitinib ni potrebno, da ste JAK2 pozitivni (da imate prisotno mutacijo JAK2). Zdravilo zmanjšuje verjetnost povečanja vranice (splenomegalije) in potrebe po flebotomiji.
- **Hidrokisura:** pogosto pride v poštev pri tistih, ki imajo povečano tveganje za nastanek krvnih strdkov na osnovi starosti in anamneze pojavljanja krvnih strdkov.
- **Pegilirani interferon:** s tem zdravilom pogosto zdravimo mlajše bolnike in ženske v rodni dobi, ker ni nobenih dokazov, da bi povzročal dolgoročne spremembe DNK in prirojene nepravilnosti.

V naslednjih nekaj letih lahko pričakujemo, da bo za zdravljenje prave policitemije odobrenih še več zdravil na osnovi odkritja gena JAK2 in izsledkih drugih znanstvenih raziskav.

Možni vzroki bolezni

Nihče ne ve natančno, kaj sproži razvoj prave policitemije ali katere od drugih mieloproliferativnih novotvorb. Pred kratkim so raziskovalci odkrili, da te bolezni morda povzročajo mutacije (spremembe v DNK). Te mutacije so v povezavi s proteini, ki v celicah delujejo kot del signalne poti. Signalno pot si lahko predstavljamo kot vrsto signalov, s katerimi celice med seboj komunicirajo, da vedo, kaj naj delajo.

Skoraj vse osebe s pravo policitemijo imajo v svojih krvotvornih celicah mutacijo z oznako "JAK2V617F" (na genu JAK2). Ta mutacija je samo ena od možnosti za iztirjanje signalne poti JAK (JAK je oznaka za Janus kinazo), kar povzroči bolezen. Končni rezultat tega dogajanja je, da v telesu nastaja preveč krvnih celic.

Raziskovalci zdaj že vedo, da je prava policitemija kompleksna bolezen in jo povzroča več dejavnikov, zato so v teku tudi raziskave drugih genov oziroma procesov.

Med epidemiološkimi dejavniki, ki so povezani s pravo policitemijo, so med drugim:

- **spol:** pri moških je verjetnost za to bolezen nekoliko večja kot pri ženskah,
- **starost:** bolezen se največkrat razvije pri ljudeh, ki so stari več kot 60 let, vendar se lahko pojavi v katerikoli starosti,
- **okolje:** izpostavljenost intenzivnemu sevanju lahko pri posamezniku poveča tveganje za razvoj bolezni.

Po nepotrjenih podatkih naj bi pravo policitemijo v nekaj primerih povzročila izpostavljenost toksičnim snovem, vendar dokončnih študij na tem področju niso opravili. Nedavno so odkrili skupino primerov prave policitemije v treh okrajih v Pensilvaniji v neposredni bližini področij, ki so jih čistili v okviru programa Superfund Cleanup. Proučevanje teh primerov financirajo iz skladov zveznega ameriškega proračuna.

Primarna mielofibroza

Kaj je mielofibroza

Mielofibroza (MF) je kronična bolezen in vrsta krvnega raka, pri katerem v kostnem mozgu nastaja preveč brazgotinskega tkiva, tako da kostni mozeg ne more več normalno tvoriti krvnih celic. Mielofibrozo povzročajo bolezensko spremenjene krvotvorne matične celice v kostnem mozgu. Iz bolezensko spremenjenih krvotvornih matičnih celic nastajajo bolj zrele celice, ki se hitro razmnožujejo in prerastejo kostni mozeg, kar povzroči nastanek fibroze (tvorbo brazgotinskega tkiva) in kronično vnetje. Zaradi teh procesov kostni mozeg ne more več normalno tvoriti krvnih celic, zato se razvoj krvnih celic preseli v vranico, ki se zato poveča, do okvar pa lahko pride tudi v drugih delih telesa. Mielofibroza je opredeljena kot mieloproliferativna novotvorba in lahko vznikne samostojno (primarna mielofibroza, PMF) ali pa se razvije kot napredovanje prave policitemije (post-PV mielofibroza) ali esencialne trombocitoze (postET mielofibroza). Klinična slika primarne mielofibroze je skoraj povsem enaka kot pri mielofibrozi, ki se razvije iz prave policitemije ali esencialne trombocitoze, pa tudi zdravljenje je pri vseh treh oblikah načeloma enako.

Simptomi

Številne simptome mielofibroze povzroča pravzaprav pre nizko število normalnih krvnih celic ali pa kronično vnetje. Med simptomi so lahko:

- utrujenost, šibkost ali zadihanost že pri manjšem naporu: običajno so ti simptomi posledica anemije (znižanega števila eritrocitov) ali kroničnega vnetja,
- napihnjenost, neprijeten občutek ali bolečine v zgornjem levem delu trebuha in zgodnji občutek sitosti zaradi povečane vranice, ki pritiska na želodec in druge organe,
- zvišana telesna temperatura zaradi kroničnega vnetja ali okužbe,
- nočno potenje zaradi vnetja,
- hujšanje ali slaba prehranjenost zaradi kroničnega vnetja ali povečane vranice, ki pritiska na želodec in črevo,
- bolečine v kosteh,
- srbenje (pruritus) zaradi kroničnega vnetja,
- krvavitve ali nepojasnjene podplutbe zaradi znižanega števila trombocitov ali drugih motenj strjevanja krvi,
- povečana dovzetnost za okužbe zaradi znižanega števila levkocitov oziroma zmanjšane tvorbe protiteles,

- bolečine v sklepih zaradi protina: do protina lahko pride zaradi prekomerne tvorbe sečne kisline,
- portalna hipertenzija (povečan krvni tlak v portalni veni, ki dovaja kri iz vranice v jetra) zaradi napredujočega večanja vranice; zaradi portalne hipertenzije se lahko razvijejo varice (razširjene vene) v želodcu in požiralniku, ki lahko počijo in zakrvavijo, prizadeta je lahko tudi jetrna funkcija,
- nenormalno razmnoževanje krvnih celic izven kostnega mozga (kar imenujemo ekstramedularna hematopoeza ali EMH), ki se lahko pojavlja v različnih delih telesa, med drugim v bezgavkah, pljučih, hrbtenjači, kjer povzroča tudi simptome; do ekstramedularne hematopoeze pride zato, ker se zaradi razraščanja vezivnega tkiva v kostnem mozgu krvotvorne celice naselijo v druge organe.

Nekateri bolniki z mielofibrozo nimajo simptomov, zlasti v zgodnjem poteku bolezni.

Prognoza/pričakovana življenjska doba

Prognoza mielofibroze je pri vsakem bolniku individualna. Osebe, ki so v dobri prognostični skupini, lahko preživijo več let brez večjih simptomov, pri tistih s slabo prognozo pa lahko bolezen napreduje hitreje.

Večinoma so najpomembnejši dejavniki, ki vplivajo na prognozo, starost, število levkocitov, število "blastov" (nezrelih krvnih celic) v krvi, "splošni simptomi" (nočno potenje, hujšanje, zvišana telesna temperatura, srbenje), anemija (znižano število eritrocitov), odvisnost od transfuzij, znižano število trombocitov in nenormalen rezultat kromosomske analize.

Pri večini bolnikov so najpomembnejši simptomi, ki jih je treba zdraviti v sodelovanju z zdravnikom: anemija (prenizko število eritrocitov, to je krvnih celic, ki prenašajo kisik), splenomegalija (povečana vranica), ekstramedularna hematopoeza (nastajanje krvnih celic v drugih organih izven kostnega mozga), tromboza in trombohemoragični zapleti (motnje strjevanja krvi in krvavitve), levkocitoza (preveliko število levkocitov), trombocitoza (preveliko število trombocitov), "splošni simptomi" (utrujenost, nočno potenje, hujšanje, srbenje, zvišana telesna temperatura, bolečine v kosteh in sklepih) in protin.

Pri manjšem številu bolnikov se mielofibroza lahko razvije v akutno mieloično levkemijo (AML) - zelo resno bolezen, ki je rak krvi in kostnega mozga in hitro napreduje. Če se akutna mieloična levkemija razvije iz

mielofibroze, jo je pogosto težko zdraviti in se lahko precej hitro konča s smrtjo.

Razpoložljivi načini zdravljenja

Vsak bolnik z mielofibrozo ima lahko različno kombinacijo simptomov in potrebuje drugačno zdravljenje kot drugi bolniki. Zdravnik vam lahko pove, katera zdravila so na voljo in bi bila primerna za vas, vaše simptome in specifične pogoje v vašem primeru. Nekatere osebe z mielofibrozo so lahko več let brez simptomov in ne potrebujejo takojšnjega zdravljenja, treba pa jih je opazovati in biti pozoren na morebitno pojavljanje znakov in simptomov, ki bi pomenili poslabšanje bolezni.

Za tiste osebe z mielofibrozo, ki potrebujejo zdravljenje, sta agenciji FDA (Food and Drug Administration) in EMA (European Medicines Agency) nedavno odobrili uporabo zdravila ruksolitiniba (Jakavi). Pri simptomih in znakih mielofibroze je mogoče uporabiti še nekatera druga zdravila, ki so odobrena za druge bolezni. Ta zdravila morda niso učinkovita pri vseh in pri nekaterih od teh zdravil lahko pride do potencialno resnih neželenih učinkov.

Med zdravili, ki so trenutno v uporabi, so:

- zdravilo Jakavi (ki ga imenujemo tudi ruksolitinib in sta ga razvili družbi Incyte in Novartis)

Odkritje mutacij na genu JAK2 pri mielofibrozi, pravi policitemiji in esencialni trombocitozi je odprlo dolgo pričakovano možnost razvoja bolj učinkovitih in usmerjenih zdravil za mieloproliferativne novotvorbe. Če je delovanje zdravila usmerjeno, pomeni, da je oblikovano tako, da je usmerjeno bolj specifično proti nenormalnim celicam. Leta 2011 je zdravilo ruksolitinib po več letih razvoja in preizkušanja v kliničnih študijah postalo prvo zdravilo, ki ga je agencija FDA odobrila za zdravljenje bolnikov z mielofibrozo. Zdravilo ruksolitinib bolniki jemljejo peroralno (ga zaužijejo), deluje pa tako, da zavira aktivnost proteina JAK2 in podobnega proteina JAK1. V kliničnih študijah je zdravilo ruksolitinib pri bolnikih z mielofibrozo zmanjšalo velikost vranice, bolečine v trebuhu, zgodnji občutek sitosti, bolečine v kosteh, nočno potenje in srbenje. Poleg tega je zdravilo ruksolitinib zmanjšalo raven "proinflatornih citokinov" v krvi, ki sicer povzročajo simptome kroničnega vnetja. Pri tem se obremenitev z alelom z mutacijo JAK2 V617F (ki je merilo števila prisotnih nenormalnih celic) ni bistveno zmanjšala, kar verjetno pomeni, da zdravilo ruksolitinib

ne more odpraviti mielofibroze. Vpliv zdravila ruksolitinib na preživetje bolnikov zaenkrat še ni povsem raziskan, rezultati raziskav pa kažejo na podaljšanje preživetja bolnikov.

- alogenska presaditev krvotvornih matičnih celic (PKMC)

Alogenska PKMC je edini poznani način zdravljenja, ki bolnike z mielofibrozo lahko ozdravi, vendar za številne bolnike ni primerna zaradi velikega tveganja za zaplete. Pri tem postopku presadijo krvotvorne matične celice od zdravega darovalca (če najdejo primernega) prejemniku, ki ima mielofibrozo. Te presajene celice pri prejemniku nadomestijo njegove okvarjene matične celice. Pred presaditvijo matičnih celic v telo prejemnika mora ta prejeti visoke odmerke kemoterapevtskih zdravil in/ali obsevanja, kar povzroči propad okvarjenega kostnega mozga.

Trenutno v kliničnih študijah raziskujejo številna druga zdravila, ki zavirajo protein JAK2, (zaviralce JAK), med drugim CEP-701 (lestuartinib), TG10138, CYT387 in SB1518. Rezultati teh študij bodo odločili, ali tudi ta zdravila obetajo možnosti zdravljenja bolnikov z mielofibrozo. Za številne bolnike z mielofibrozo trenutno razpoložljivi pristopi zdravljenja niso učinkoviti, lahko pa so zanje primerna eksperimentalna zdravila (med katera sodijo čisto nova zdravila na trgu ali zdravila v okviru kliničnih študij). Med taka zdravila sodijo tudi na primer zdravila v okviru študij, ki še potekajo in v katerih raziskujejo eksperimentalna zdravila, ki vsebujejo zaviralce JAK2. Do zdaj je ameriška agencija FDA za zdravljenje bolnikov z mielofibrozo odobrila samo zdravilo ruksolitinib.

Druga zdravila večinoma uporabljamo samo za zdravljenje specifičnih simptomov mielofibroze. Spodaj so navedeni specifični simptomi mielofibroze in pristopi, ki so na voljo za zdravljenje teh simptomov:

- **Anemija:** zdraviti jo je mogoče s kortikosteroidi, androgeni (med katerimi sta tudi danazol in halotestin), s talidomidom, lenalidomidom, transfuzijami eritrocitov ali zdravili za stimulacijo eritropoeze (ESA).
- **Splenomegalija:** zdraviti jo je mogoče z zdravilom ruksolitinib, hidrokloridom, kladribinom, interferonom, v hudih primerih pa z obsevanjem ali splenektomijo.
- **Tveganje za trombozo:** je mogoče zniževati z nizkimi odmerki acetilsalicilne kisline ali hidrokloridom.
- **Ekstramedularna hematopoeza:** zdraviti jo je mogoče z obsevanjem.
- **Splošni simptomi,** kot so nočno potenje, srbenje, hujšanje in zvišana telesna temperatura: zdraviti jih je mogoče z zdravilom ruksolitinib.

Možni vzroki bolezni

Med dejavniki tveganja za mielofibrozo so:

- **starost:** bolezen največkrat odkrijemo pri ljudeh v starosti od 60 do 70 let,
- **okolje:** izpostavljenost petrokemičnim snovem (kot sta benzen in toluen) ter ionizirajočim sevanjem lahko poveča tveganje za razvoj bolezni.

Nihče ne ve natančno, kaj sproži razvoj mielofibroze ali katere od drugih mieloproliferativnih novotvorb. V večini primerov mielofibroza ni dedna: bolezen ne prenašate na svoje otroke in je ne podedujete po svojih starših (čeprav so v nekaterih družinah nedvomno bolj nagnjeni k tej bolezni). Pred kratkim so raziskovalci odkrili, da te bolezni morda povzročajo genske mutacije (spremembe v DNK), ki so pridobljene, kar pomeni, da niso dedne. Nekatero od teh mutacij so v povezavi s proteini, ki v celicah delujejo kot del signalne poti. Signalno pot si lahko predstavljamo kot vrsto signalov, ki v celicah pomenijo komunikacijo, da celice vedo, kaj naj delajo. Približno 50 % do 60 % oseb z mielofibrozo ima v svojih krvotvornih celicah točkovno mutacijo "JAK2V617F" (na genu JAK2). Protein JAK2 (kar je kratica za Janus kinazo 2) je vrsta prenašalca informacij v krvnih celicah in je vpleten v signalni sistem, ki sprejema informacije, ki jih telo sporoča celici. Ko telo potrebuje več krvnih celic, pošlje signal proteinu JAK2, ki nato sporoči celici, naj začne rasti in se deliti. Mutacija V617F povzroči, da postane protein JAK2 v osnovi ves čas aktiviran, kar pomeni, da JAK2 signalna pot v celici ves čas deluje in ni več pod nadzorom telesa. Mutiran protein JAK2 sporoča krvnim celicam, naj rastejo in se delijo tudi takrat, ko telo ne zahteva več novih krvnih celic. Mutacija V617F je samo ena od možnosti, ki iztiri JAK signalno pot. Od 5 do 10 % bolnikov ima mutacijo na drugem genu, ki se imenuje MPL, in ta prav tako iztiri JAK signalno pot.

Približno 23,5 % bolnikov z mielofibrozo ima mutacijo v genu za kalretikulin (z oznako CALR). Ta mutacija je genski označevalec, ki so ga leta 2013 odkrili v dveh neodvisnih laboratorijih, od katerih enega finančno podpira MNP Research Foundation. Raziskave sicer še potekajo, obstaja pa precejšnja možnost, da bo ta označevalec pomemben za prognozo in zdravljenje bolnikov z mutacijo CALR.

Raziskovalci zdaj že vedo, da je mielofibroza zapletena bolezen in je ne povzroča samo mutacija JAK2. Vzročnih dejavnikov je več in med njimi so mutacije drugih genov za druge signalne poti.

Podpora bližnjih in družbe

Morda boste želeli, da vas, zlasti na začetku, na zdravljenje spremlja prijatelj, sorodnik ali negovalec. Ta oseba vam lahko pomaga tudi pri postavljanju vprašanj in zapisovanju odgovorov ter informacij o zdravljenju.

Bolniki in vaši svojci lahko najdete oporo tudi pri **Slovenskem združenju bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L**, kjer se zbirajo bolniki z limfomom, levkemijo, MPN, diseminiranim plazmocitomom in drugimi krvnimi boleznimi, ozdravljeni bolniki in njihovi svojci, ki se medsebojno podpirajo in si izmenjujejo informacije, tako osebno kot po telefonu, po pošti ali po elektronskih poteh. Člani Združenja L&L prirejajo srečanja, predavanja in delavnice ter se na različne načine zavzemajo za čim boljšo celostno obravnavo bolnikov med zdravljenjem in po njem.

Svoje okno v svet bolniki in svojci najdejo tudi na spletnih forumih, kjer lahko povsem anonimno vprašajo za nasvet strokovnjaka ali pa navežejo stik z drugimi bolniki ali svojci bolnikov. Sprva anonimni spletni pogovori med bolniki mnogokrat prerastejo v pristne prijateljske vezi, v katerih bolniki najdejo močno oporo.

Temu je namenjen spletni forum Limfom in levkemija, ki ga najdete na spletnem portalu www.med.over.net na naslovu <http://med.over.net/forum5/list.php?164>, kjer boste našli oporo tudi bolniki z MDS in vaši svojci. Izkušnje z limfomom, levkemijo, MDS, diseminiranim plazmocitomom in drugimi krvnimi boleznimi bodo z vami delili bolniki in strokovnjaki.

Moderatorji foruma so člani Združenja L&L ob strokovni pomoči zdravnikov s Kliničnega oddelka za hematologijo Univerzitetnega kliničnega centra Ljubljana in Onkološkega inštituta Ljubljana.

Brezplačno pravno pomoč lahko dobite na spletnem forumu, ki je namenjen bolnikom in nekdanjim bolnikom z rakom, ki se ob težki bolezni vse pogosteje srečujejo s pravnimi vprašanji s področja dela, zaposlitve, socialne varnosti in bolnikovih pravic.

Najdete ga na naslovu:
<http://med.over.net/forum5/list.php?287>

The screenshot shows the Med.Over.Net forum interface. The main content area is titled "Limfom in levkemija" and lists several threads. The most recent thread is "Knjižica PREHRANA IN RAK, dr. Nada Rotovnik Kozjek" dated 15 Jan 2012. Other threads include "Posnetek oddaje Polnočni klub: LIMFOM IN LEVKEMIJA" and "Forum: PRAVNA POMOČ BOLNIKOM Z RAKOM". On the right side, there is a sidebar for the "Forum: Limfom in levkemija" with a description, a search bar, and buttons for "NOVA TEMA" and "GO PO FORUMU".

Utrinek s foruma limfom in levkemija

The screenshot shows the Med.Over.Net forum interface for the "Pravna pomoč bolnikom z rakom" forum. The main content area lists several threads, with the most recent being "nadomestilo iz invalidskega zavarovanja" dated 11 Sep 2017. Other threads include "Prevoz z reševalnim vozilom iz druge občine", "Invalidnost", "Status invalida", "Koriščenje starega dopusta", "Zavrnitev paliativne operacije", and "Možganski tumor". On the right side, there is a sidebar for the "Forum: Pravna pomoč bolnikom z rakom" with a description, a search bar, and buttons for "NOVA TEMA" and "GO PO FORUMU".

Utrinek s foruma Pravna pomoč bolnikom z rakom

Slovensko Združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L

SLOVENSKO ZDRUŽENJE BOLNIKOV Z LIMFOMOM IN LEVKEMIJO, L&L

Telefon: +386 (0)40 240 950

Sedež: Povšetova ulica 37, 1000 Ljubljana

E-naslov: limfom.levkemija@gmail.com

Spletni naslovi: www.limfom-levkemija.org

www.najboljsanovica.si, www.dajsenaseznam.si

f [Skupaj na poti do zdravja](#)

t [Združenje L&L @limfomlevkemija](#)

Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L, ki povezuje že več kot 500 članov, ima status humanitarne organizacije in deluje v javnem interesu na področju zdravstvenega varstva.

10 LET DELOVANJA ZDRUŽENJA

V Slovenskem združenju bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L, nudimo podporo in pomoč bolnikom z limfomom, levkemijo, plazmocitomom, mielodisplastičnim sindromom, mieloproliferativnimi neoplazmami in drugimi oblikami krvnih bolezni ter njihovim svojcem. Zavzemamo se za zgodnje odkrivanje bolezni, za najsodobnejše oblike zdravljenja, za celostno obravnavo bolnikov in za zdrav življenjski slog. O boleznih osveščamo javnost in se zavzemamo za bolnikom prijazno zdravstveno politiko. Obseg naših dejavnosti vsako leto širimo in v letu 2017 obeležujemo deset let uspešnega delovanja, kar nam daje vzpodbudo za nadaljnje delo.

Informiranje in pomoč bolnikom in svojcem

Informativne knjižice za bolnike in svojce

V sodelovanju s slovenskimi zdravstvenimi strokovnjaki pripravljamo različne informativne publikacije. Namenjene so bolnikom in svojcem, da izvedo več o bolezni, zdravljenju ter življenju z boleznijo in po njej. Bolje informiran bolnik lažje sodeluje s svojim zdravnikom, kar pozitivno vpliva na izid zdravljenja. Zbirko publikacij stalno posodabljam in dopolnjujem.

Doslej smo pripravili naslednja gradiva:

- Vodnik za bolnike z ne-Hodgkinovim limfomom,
- Vodnik za bolnike s Hodgkinovim limfomom,
- Vodnik za bolnike z difuznim velikoceličnim limfomom B,
- Vodnik za bolnike s folikularnim limfomom,
- Vodnik za bolnike z limfomom plaščnih celic,
- Vodnik za bolnike s kronično limfocitno levkemijo,
- Vodnik za bolnike s kronično mieloično levkemijo,
- Vodnik za bolnike s plazmocitomom,
- Vodnik za bolnike z mielodisplastičnim sindromom,
- Vodnik za bolnike z mieloproliferativnimi novotvorbami,
- knjižica Nevropenija,
- knjižica Pozne posledice po zdravljenju limfomov,
- knjižica Pozne posledice po zdravljenju krvnih rakavih bolezni,
- knjižica Ohranjanje plodnosti po zdravljenju hemato-onkoloških bolezni,
- knjižica Polinevropatija pri hematološkem bolniku,
- knjižica Pogosta vprašanja v zvezi s PCR,
- žepna kartica »MOJ PCR« za bolnikovo lažje spremljanje zdravljenja KML, ki vsebuje ključna vprašanja za zdravnika hematologa in
- zgibanka Pot do optimalnega odgovora pri KML.

Publikacije so brezplačne in na voljo v elektronski in tiskani obliki na vseh hematoloških oddelkih slovenskih bolnišnic, na Onkološkemu inštitutu, v naši pisarni ter preko spletnega obrazca na spletni strani www.limfom-levkemija.org.

L&L INFO DAN za bolnike in svojce

Večkrat v letu organiziramo celodnevno informativno srečanje za bolnike in svojce L&L Info dan, na katerem se zvrstijo različna predavanja zdravnikov hematologov, onkologov in drugih zdravstvenih strokovnjakov, na temo bolezni in zdravljenja, prehrane bolnikov, psihološke podpore, plodnosti, telesne vadbe in kakovostnega življenja s kronično boleznijo. L&L Info dnevi vključujejo tudi posvetovalnice s strokovnjaki, ki so namenjene predvsem posvetu med udeleženci: vprašanjem bolnikov in odgovorom strokovnjakov. L&L Info dan je tudi priložnost, da se bolniki med seboj spoznajo, izmenjajo izkušnje in se medsebojno vzpodbujajo.

Termini L&L Info dnevov so objavljeni na **spletni strani Združenja L&L**, pa tudi na **L&L Info točkah** v čakalnicah ambulant in na oddelkih v bolnišnicah po Sloveniji, kjer se zdravijo hemato-onkološki bolniki. Člane Združenja L&L redno obveščamo po elektronski ali navadni pošti. Srečanj se lahko brezplačno udeležijo vsi, ne glede na članstvo.

Posvetovalnica s strokovnjakom

Bolniki in svojci se lahko udeležijo posvetov v ožji skupini, kjer se osebno posvetujejo s povabljenim zdravstvenim strokovnjakom, najpogosteje hematologom ali onkologom. S strokovnjakom se lahko izčrpno pogovorijo o svojih odprtih vprašanjih in morebitnih strahovih, ki jih imajo v zvezi z boleznijo in zdravljenjem. Vprašajo lahko vse tisto, za kar morda niso imeli priložnosti ali pa so pozabili vprašati svojega zdravnika v ambulanti ali na oddelku bolnišnice. Prav tako se lahko v okviru posvetovalnice, ob strokovni podpori, posvetujejo tudi bolniki in svojci med seboj. Posvet poteka v manjši skupini 10 do 20 udeležencev, traja okvirno dve uri, poteka največkrat v Ljubljani, občasno tudi v drugih večjih krajih v Sloveniji.

Objave terminov Posvetovalnic s strokovnjakom objavljamo na spletni strani Združenja L&L, pa tudi na L&L Info točkah v čakalnicah ambulant in na oddelkih v bolnišnicah po Sloveniji, kjer se zdravijo hemato-onkološki bolniki. Posvetovalnic se lahko brezplačno udeležijo vsi, ne glede na članstvo.

Osebni pogovor

Bolniki in svojci nas lahko obiščejo v pisarni združenja v Ljubljani in se pogovorijo s članico ali članom Združenja L&L, ki ima osebno izkušnjo z boleznijo. Posvetujejo se lahko tudi o tem, kam se obrniti ob težavah, ter kakšno pomoč in podporo jim lahko nudi Združenje L&L. V pisarni so obiskovalcem na razpolago številne informativne knjižice o različnih boleznih in zapletih, ki jih lahko prinese zdravljenje ali življenje z boleznijo. Pogovor je možen tudi preko e-pošte ali po telefonu.

Strokovnjak svetuje

Spletna stran združenja www.limfom-levkemija.org ponuja informacije o boleznih ter njihovem odkrivanju in zdravljenju, kontaktne podatke, informacije o združenju in njegovem delovanju. Na spletni strani je tudi spletni obrazec 'Strokovnjak svetuje', preko katerega lahko uporabniki spletne strani zastavijo vprašanje strokovnjaku s področja hematologije, onkologije in klinične psihologije, v združenju pa se trudimo, da v roku 2 dni zagotovimo odgovor strokovnjaka. Preko spletnih obrazcev lahko uporabnik naroči tudi brezplačna gradiva o boleznih in zdravljenju.

Internetni klepet na forumih

Spletna stran združenja nudi dostop do dveh spletnih forumov na zdravstvenem portalu Med.Over.Net, ki ju moderiramo člani Združenja L&L. Na forumu Pravna pomoč bolnikom z rakom uporabniki prejmejo brezplačni pravni nasvet, na forumu Limfom in levkemija pa se lahko pogovorijo z drugimi uporabniki foruma o dnevni izzivih, ki jih prinaša bolezen, zdravljenje in okrevanje.

L&L INFO TOČKE po Sloveniji

Za obveščanje o tem, kaj vse Združenje L&L ponuja bolnikom in njihovim bližnjim, smo na hodnike ambulant in na bolniške oddelke slovenskih bolnišnic, kjer se zdravijo hemato-onkološki bolniki, namestili L&L Info točke - stojala z različnimi publikacijami, table ali plakate.

DELOVANJE ZDRUŽENJA L&L V ŠIRŠI SKUPNOSTI

Ozaveščevalne kampanje in zastopanje interesov bolnikov

Vsako leto izpeljemo veliko nacionalno kampanjo osveščanja o boleznih, pomenu njihovega zgodnjega odkrivanja in zdravem načinu življenja. Redno sodelujemo tudi v različnih mednarodnih pobudah, projektih in ozaveščevalnih kampanjah. Aktivno sodelujemo na domačih in tujih strokovnih posvetih ter okroglih mizah s področja bolezni, zdravljenja, zastopanja bolnikovih interesov, uspešnega delovanja organizacije bolnikov ter zdravstvene politike. Redno sodelujemo z zdravstvenimi strokovnjaki in institucijami, kjer se zdravijo hemato-okološki bolniki. Zagovarjamo bolnikove interese in pravice ter si prizadevamo vplivati na zdravstveno politiko, da bi bila bolj naklonjena bolnikom v času odkrivanja, zdravljenja in okrevanja po bolezni.

Združenje L&L dejavno sodeluje v **Združenju slovenskih organizacij bolnikov z rakom ONKO NET**, katerega predsednica je izvršna direktorica Združenja L&L Kristina Modic, v **Svetu pacientov Onkološkega inštituta** ter v **Državnem programu za obvladovanje raka**. Je tudi član **Slovenske filantropije**.

V preteklih letih smo si aktivno prizadevali za izgradnjo novega Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana, ki je prve bolnike sprejel leta 2014. Veseli nas, da se bolniki od tedaj zdravijo v novih in varnih prostorih.

S tem nismo zaključili naših aktivnosti in prizadevanj za kakovostno življenje bolnikov, saj smo se aktivno vključili tudi v novi projekt Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana, ki je v letu 2016 začel postopoma uvajati obsežen program nadgradnje celostne obravnave hospitaliziranih bolnikov. Skupaj s strokovnjaki hematologi si prizadevamo za nadgradnjo celostne obravnave. V ta namen smo – med drugim – spomladi 2016 organizirali dobredelni koncert skupine Perpetuum Jazzile. Znesek od prodanih vstopnic ter sredstva drugih podpornikov projekta smo namenili za nakup 10 sobnih koles, tekalne steze in drugih pripomočkov za nadzorovano telesno vadbo bolnikov, ki se dolgotrajno zdravijo na Kliničnem oddelku za hematologijo UKC Ljubljana.

Mednarodna dejavnost

Sodelujemo v številnih evropskih projektih in ozaveščevalnih akcijah s področja hematologije in onkologije, namenjenih bolnikom in širši javnosti, saj želimo dobre primere iz prakse in izkušnje od drugod prenesti tudi med slovenske bolnike in javnost. Aktivno – tudi z lastnimi predavanji in predstavitvami svojih projektov – sodelujemo na mednarodnih konferencah za bolnike in strokovnjake, kjer redno pridobivamo informacije o najsodobnejših oblikah odkrivanja bolezni, novih zdravilih ali oblikah zdravljenja, kar nam pomaga, da se v Sloveniji lahko kakovostno in sočasno z zahodno-evropskimi smernicami zavzemamo za najsodobnejša zdravljenja bolnikov s hemato-onkološkimi boleznimi.

Kristina Modic, izvršna direktorica Združenja L&L, je aktivna članica upravnega odbora mednarodne organizacije društev bolnikov s plazmocitomom Myeloma Patients Europe.

Združenje L&L je član mednarodnih organizacij društev bolnikov:

- **Lymphoma Coalition** - mednarodna organizacija društev bolnikov z limfomom (<http://www.lymphomacoalition.org/>)
- **Myeloma Patients Europe** - mednarodna organizacija društev bolnikov z diseminiranim plazmocitomom (<http://www.mpeurope.org/>)
- **CML Advocates Network** - mednarodna mreža organizacij bolnikov s kronično mieloično levkemijo (<http://www.cmladvocates.net/>)
- **The MDS Alliance** - mednarodna mreža društev bolnikov z mielodisplastičnim sindromom (<http://mds-alliance.org>)
- **CLL Advocates Network** - mednarodna mreža organizacij bolnikov s kronično limfocitno levkemijo (<http://www.clladvocates.net/>)
- **MPN Advocates Network** - mednarodna mreža organizacij bolnikov z mieloproliferativnimi neoplazmami (<http://www.mpn-advocates.net/>)

Izdajatelj vodnika:

Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L

Pri pripravi vodnika so sodelovali:

Avtor vsebine o mieloproliferativnih novotvorbah:

doc. dr. Matjaž Sever, dr. med., specialist internist/hematolog

s Kliničnega oddelka za hematologijo Univerzitetnega kliničnega centra
Ljubljana

Uredila:

Brina Žagar

Jezikovni pregled:

Milena Markič

Oblikovanje in tehnični prelom vodnika:

Robert Miklič Koren

Izid vodnika sta podprla:

**Fundacija za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij v
republiki Sloveniji**



Programi in delovanje sofinancira FIHO. Stališča organizacije ne izražajo stališč FIHO.

Novartis Pharma Services Inc.

Podružnica v Sloveniji

Poslovna enota Onkologija

Verovškova ulica 57, SI-1000 Ljubljana



Tisk: **SCHWARZ PRINT**, tiskarska dejavnost, d.o.o.,

Koprska ulica 106D, 1000 Ljubljana

Število izvodov: 500

Prva izdaja: Ljubljana, december 2017

PUBLIKACIJA JE BREZPLAČNA

Povabilo k namenitvi dela dohodnine

Če želite prispevati k podpori bolnikom z limfomom, levkemijo, plazmocitomom, MDS in drugimi krvnimi boleznimi, ki jo nudi Združenje L&L s svojimi številnimi dejavnostmi za bolnike, vas vabimo, da namenite del dohodnine v ta namen. Davčna zakonodaja omogoča fizičnim osebam (zavezanci) razporeditev 0,5 % svoje dohodnine v splošno koristen namen. Zavezanci so osebe, ki pričakujejo, da bodo prejeli informativni izračun dohodnine. Namenitev vas nič ne stane, saj sicer sredstva ostanejo v državnem proračunu, lahko pa pomembno pomaga pri financiranju splošno koristnih dejavnosti, ki jih izberete vi.

Dohodnino namenite tako, da izpolnite obrazec v prilogi ter ga oddate po pošti na naslov, **Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L, Povšetova 37, 1000 Ljubljana**, v združenju pa bomo poskrbeli, da ga bomo posredovali naprej na Davčno upravo RS. Obrazec lahko oddate tudi preko spletne aplikacije eDavki ali pisno ali ustno na zapisnik pri davčnem uradu. Več informacij lahko dobite na naši telefonski številki 040 240 950. Lepo povabljeni k namenitvi dohodnine.

PODATKI O DAVČNEM ZAVEZANCU:

Davčni zavezanec _____
Ime in priimek oziroma naziv

Podatki o bivališču _____
Naselje, ulica, hišna številka

Poštna številka _____ Ime pošte _____

Davčna številka

Pristojni davčni urad, izpostava _____

ZAHTEVA za namenitev dela dohodnine za donacije

Ime oziroma naziv upravičenca	Davčna številka upravičenca	Odstotek (%)
Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L	2 9 0 2 8 3 0 2	0,5

V/na _____, dne _____

Podpis zavezanca/ke _____

PRIDRUŽITE SE NAM, SKUPAJ SMO MOČNEJŠI!

PRISTOPNA IZJAVA

Želim postati član Slovenskega Združenja bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L.

Ime in Priimek*

Datum in kraj rojstva*

Kraj/ ulica in številka*

Poštna številka in pošta*

Telefonska št.

E-pošta

Zaposlen v

Vrsta bolezni

Datum in podpis*

V združenje pristopam kot (ustrezno obkroži):

A. bolnik B. sorodnik C. strokovnjak D. ostalo

Če se gornji podatki za včlanitev nanašajo na mladoletno osebo, njen zakoniti zastopnik izpolni naslednjo izjavo:

Izjavljam, da se strinjam z včlanitvijo mojega mladoletnega otroka v Združenje in potrjujem, da so zgoraj navedeni podatki točni.

Ime in Priimek zakonitega zastopnika*

Podpis zakonitega zastopnika*

Razmerje do mladoletne osebe (ustrezno obkroži)

A. oče B. mati C. zakoniti skrbnik

Podatek, označen z zvezdico * je obvezen, vsi ostali podatki so zaželeni.



L&L

SLOVENSKO ZDRUŽENJE
BOLNIKOV Z LIMFOMOM IN LEVKEMIJO

Slovensko združenje bolnikov z limfomom in levkemijo, L&L, se obvezuje, da bo pridobljene osebne podatke uporabljalo in varovalo v skladu z Zakonom o varstvu osebnih podatkov (ZVOP-1-UPB1, Ur. l. RS, št. 94/2007) in v skladu s pravilnikom društva o varstvu osebnih podatkov. S prijavo član soglaša z uporabo svojih osebnih podatkov za namene delovanja Združenja L&L. Član ima kadar koli pravico zahtevati prenehanje obveščanja ali prenehanje članstva.

Prosimo, da podpisano pristopno izjavo pošljete na naslov Združenja:

L&L SLOVENSKO
ZDRUŽENJE BOLNIKOV Z
LIMFOMOM IN LEVKEMIJO
Povšetova ulica 37
1000 Ljubljana

T+386 (0)40 240 950
limfom.levkemija@gmail.com
www.limfom-levkemija.org

18 zgodb, isti cilj:

s pogumom, optimizimom in prvočasnim prepoznavanjem
simptomov premagati težko bolezen



#najboljsanovica

www.najboljsanovica.si



SKUPAJ NA POTI DO ZDRAVJA



J&L
SLOVENSKO ZDRUŽENJE
BOLNIKOV Z LIMFOMOM IN LEUKEMIJO

Vodnik za bolnike

MIELOPROLIFERATIVNE NOVOTVORBE



J&L

SLOVENSKO ZDRUŽENJE
BOLNIKOV Z LIMFOMOM IN LEVKEMIJO

SLOVENSKO ZDRUŽENJE BOLNIKOV Z LIMFOMOM IN LEVKEMIJO, L&L

Povšetova ulica 37
1000 Ljubljana

Telefon pisarna:
+386 (0)40 240 950

limfom.levkemija@gmail.com

www.limfom-levkemija.org

 Skupaj na poti do zdravja

 Združenje L&L

@limfomlevkemija