



ŐSZINTÉN
A MIELOPROLIFERATÍV
BETEGSÉGEKRŐL
2021

Ingyenes kiadvány
A füzet megjelenését
a Novartis Hungária Kft. támogatta.

JOGI NYILATKOZAT

A MOHA hiteles információk közlésére törekszik, de azok időszerűségével, érvényességével, teljességével kapcsolatban, illetve a tájékoztatásból fakadó esetleges károkért felelősséget nem vállal. Felhívjuk figyelmét, hogy anyagaink kizárólag tájékoztató és ismeretterjesztő jellegűek, így nem adhatnak választ minden olyan kérdésre, amely egy adott betegséggel, kezeléssel vagy más témával kapcsolatban felmerülhet, és nem pótolhatják az orvosokkal, gyógyszerészekkel vagy más egészségügyi szakemberekkel való személyes találkozást, beszélgetést és gondos kivizsgálást.

ŐSZINTÉN A MIELOPROLIFERATÍV BETEGSÉGEKRŐL 2021

Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány

Minden jog fenntartva.

2021

Az interjúkat készítette:

Illyés András egészségügyi szakújságíró

A kiadványt olvasószerkesztette:

Takács Éva

A fotók forrása:

Pixabay, Unsplash





TARTALOM

Köszönetnyilvánítás	4
Mielofibrózis (MF)	5
„Nagyon sok erőt adnak a támogató csoportok“ <i>Gyöngyi története</i>	8
„Mindennek utánamentem, aminek csak lehetett“ <i>Helga története</i>	11
Policitémia véra (PV)	14
„Ne törődjünk bele, ha egy kezelés mellett rosszul érezzük magunkat!“ <i>Franciska története</i>	18
„Kifejezetten úgy gondolom, hogy gazdagabb lettem ettől“ <i>Attila története</i>	22
Esszenciális trombocitémia (ET)	28
„Lehet kérdezni, de hosszabban sajnos nincs idő beszélgetni az orvossal“ <i>Gábor története</i>	31
„Bennem sajnos a betegségem óta a félelemérzet dominál“ <i>Erzsébet története</i>	34
„Több hematológus szakembert is felkerestem, így most már nyugodt vagyok“ <i>Tünde története</i>	38

KÖSZÖNETNYILVÁNÍTÁS

Őn a Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány (MOHA) utolsó kiadványát tartja a kezében.

Az interjúkötetben mieloproliferatív neoplazmákkal (polycitémia véra, esszenciális trombocitémia, mielofibrózis) élő személyek mesélik el saját tapasztalataikat arról, hogy miként lehetséges megküzdeni és jó életminőségben együtt élni ezekkel a betegségekkel.

A kiadvánnyal két fő célunk van: egyrészt szeretnénk felhívni a figyelmet a mieloproliferatív betegségekre és minél szélesebb körben ismertté tenni ezeket a körképeket, a kezelési lehetőségeket, másrészt szeretnénk, ha a kötetben megszólaló érintettek a történetükkel reményt és jó példát nyújtanának a betegtársaknak, akik így megtapasztalhatják, hogy a problémáikkal nincsenek egyedül.

Hálás köszönetünket szeretnénk kifejezni azoknak a betegeknek, akik vállalták az interjút és megosztották értékes tapasztalataikat a nyilvánossággal.



Kéri Ibolya
MOHA elnök

MIELOFIBRÓZIS (MF)

A mielofibrózis (MF) a csontvelő mieloproliferatív megbetegedései közé sorolt kór-állapot. A „mieloproliferatív” szó azt jelenti, hogy a vérképző őssejtek kontrollálatlanul osztódnak a csontvelőben, a csontok egy részének belsejét kitöltő szövetben. A „fibrózis” szó a betegség elnevezésében arra utal, hogy a csontvelő állománya fokozatosan hegszövétté (kollagén kötőszövétté) kezd el átalakulni, ez pedig egy idő után ahhoz vezet, hogy a csontvelő nem lesz képes megfelelő mennyiségű vérsjtet előállítani. Igen ritka betegségről van szó, százezer emberből csak egynél kevesebben érintettek.

Mi okozza a mielofibrózt?

A mielofibrózis kialakulása a vörösvérsejteket, a fehérvérsejteket és a vérlemezkéket termelő őssejtek egy bizonyos fajta genetikai meghibásodásához köthető. Ezek a hibák az esetek legnagyobb részében nem öröklöttek, hanem véletlenül alakulnak ki az őssejtek örökítőanyagában.

> A JAK2 gén mutációja

A mielofibrózisos betegek mintegy 50–60 százalékában a JAK2 nevű gén mutációja vezet a betegség kialakulásához: a mutáció hatására a vérképző sejtek annak ellenére indulnak növekedésnek és osztódnak, hogy a szervezetnek nincs szüksége több vérsjtre.

A betegek 5–10 százalékánál a JAK2 gén mellett az MPL génben is jelen van a mutáció: ennek azért van jelentősége, mert az MPL gén működése hatással van a JAK gének jelátviteli útvonalaira.

> A CALR gén mutációja

A mielofibrózisos betegek mintegy 23 százalékánál a CALR génben is megfigyelhető a mutáció. Ennek a mutációnak a betegség kialakulásában betöltött szerepe még nem teljesen ismert, így célzott kezelés sem létezik még, a kutatások azonban már zajlanak ezzel a mutációval kapcsolatban.

Mik a mielofibrózis tünetei?

A mielofibrózis tüneteit az elegendő számú egészséges vörsejt hiánya vagy a krónikus gyulladás okozzák. A főbb tünetek között szerepelnek az alábbiak:

- fáradtság, gyengeség és légszomj;
- vérzékenység vagy véraláfutás;
- teltségérzet, hasi fájdalom vagy diszkomfortérzés (mindezek a megnövekedett lép miatt alakulnak ki, amely nyomást gyakorol a gyomorra és a belekre);
- ízületi és csontfájdalom;
- étvágycsökkenés és testsúlyvesztés;
- láz és éjszakai izzadás.

Hogyan diagnosztizálható a mielofibrózis?

A betegség előrehaladtával a máj és a lép „átveszi” a vérképzést. Ennek következtében ezek a szervek megduzzadnak, súlyos esetben szinte az egész hasüreget kitölthetik. A hematológus szakorvos a viziteken ellenőrzi a lépét, illetve a májat, a vérképet, és a pontos diagnózis érdekében csontvelővizsgálatot végez. A csontvelőből génmutációs vizsgálat is történik a mielofibrózishoz köthető génmutáció megkeresése érdekében.

Emellett egyes betegeknél szükség lehet mágneses rezonanciás (MR) képalkotó vizsgálat elvégzésére a csontok, illetve a lép és a máj pontosabb vizsgálata érdekében. A lép és a máj nagyságának változása hasiultrahang-vizsgálattal is jól követhető.

Mindezen vizsgálatok eredményei alapján meghatározható a betegség stádiuma, és kizárhatóak az egyéb vérképzőszervi kórképek, mint például a leukémiák. Abban az esetben, ha nincsenek jelen a fent említett tünetek, akkor a betegnek általában nincs szüksége kezelésre, és elegendő az is, ha az orvosa rendszeres megfigyelés alatt tartja. Kezeleni elsősorban a kifejezett tünetek megléte esetén kell a beteget. A betegség akut mieloid leukémiává (AML) alakulhat át a betegek egy kis részénél. Az időben elkezdett megfelelő kezeléssel ez a folyamat lassítható.

Milyenek a mielofibrózisos betegek életkilátásai?

A betegek átlagéletkora a diagnóziskor 60 év körüli, a betegek egy részének stabil marad az állapota és viszonylag jó életminőségben élhetnek. Más betegeknél gyorsabb a betegség előrehaladása.

Az átlagos túlélés a diagnózist követően kezelés nélkül 3,5–5,5 év között változik, de ettől eltérő, akár jelentősen hosszabb élettartam is előfordulhat, ha a betegség csak lassan halad előre és a kezelés is sikeresnek bizonyul.

Milyen kezelési lehetőségei vannak a mielofibrózisnak?

Jelenleg nincs olyan kezelési forma, amely minden beteg számára egyformán hatékony lenne. Nincs két egyforma beteg, mindenkinek személyre szabott terápiára van szüksége. Ezt a kezelőorvos dönti el, és a döntését is folyamatosan alakítja a beteg állapotának változását figyelembe véve. Míg az egyik betegnél lehet, hogy azonnali beavatkozás indokolt, másoknál előfordulhat, hogy éveken keresztül nincs szükség terápiára, de a rendszeres időközönként történő megfigyelés, egyes vizsgálatok megisméltése ebben az esetben is nagyon fontos.

> **Céltzott kezelés**

Mivel ma már ismert az a génhiba, amely a betegek mintegy 50–60 százalékában a betegség egyik kiváltó oka, így lehetőség nyílt a mutáns gén által termelt, hibásan funkcionáló fehérje (JAK2), illetve a JAK2-höz hasonló JAK1 fehérje célzott kezelésére. (A kezelés feltétele itt a JAK2 mutáció jelenlétének molekuláris diagnosztikai vizsgálattal történő azonosítása.)

A szájon át szedhető készítmény alkalmazása a klinikai vizsgálatok során a lép-méret csökkenését eredményezte, enyhítette ezáltal a hasi diszkomfortérzetet, a csontfájdalmakat, az éjszakai izzadást, valamint csökkentette a vérben az úgynevezett citokinek koncentrációját is (az esetek egy részében ezen citokinek miatt alakul ki láz, éjjeli izzadás, illetve az el nem múló fáradtságérzet).

> **Allogén őssejtátültetés**

A célzott kezelésen kívül (amely csak a JAK2 mutációt hordozó betegeknél alkalmazható), mód nyílna a csontvelő-átültetésre is, a betegnek ehhez azonban megfelelően jó egészségi állapotban kell lennie.

Az allogén őssejtátültetést egy donortól származó vérképző őssejtek segítségével végzik el. A csontvelőben ezzel a módszerrel helyettesíthetők a hibásan funkcionáló őssejtek, és elkerülhető a csontvelőben végbemenő hegszövetes átalakulás (fibrózis). Ez a módszer a beteg gyógyulását eredményezi.

A beavatkozást megelőzően nagy dózisú kemoterápiával pusztítják el a hibás őssejteket. Idősebb életkorban ezt a módszert már kevésbé alkalmazzák, és akkor sem feltétlenül javasolható, ha a mielofibrózis mellett más társbetegség is jelen van.

► A tünetek enyhítésére szolgáló kezelések

Ezen kezelések célja a mielofibrózissal együtt járó különféle tünetek enyhítése.

Vérszegénység: ez a probléma kortikoszteroidokkal, androgénekkal, rendszeres vérátömlesztéssel és néhány további gyógyszer adásával javítható.

Lépmegnagyobbodás: a JAK2-gátló célzott kezelés mellett többféle gyógyszer (például hidroxikarbamid) is alkalmazható, néha pedig sugárkezelést vagy a lép eltávolítását is előírhatják (súlyos lépmegnagyobbodás esetén).

Trombózisveszély: ennek csökkentése hidroxikarbamiddal, illetve alacsony dózisú aszpirinkezeléssel történhet.

A csontvelőn kívüli (lépben történő) vérképzés csökkentése érdekében sugárkezelést lehet alkalmazni.

Az éjjeli izzadás, a testsúlycsökkenés és a láz a JAK2-gátló célzott kezelés hatására enyhülhet, illetve teljesen meg is szűnhet.



„NAGYON SOK ERŐT ADNAK A TÁMOGATÓ CSOPORTOK”

Gyöngyi ápolóként dolgozik, mára azonban azt is pontosan ismeri, milyen érzés krónikus betegként ápolásra szorulni. A betegségnek ez egy kifejezetten pozitív hozadéka volt: bár a munkáját mindig is szerette, ma még a korábbiaknál is sokkal jobban átérzi, hogy min mennek keresztül azok, akiket valamilyen daganatos betegséggel diagnosztizáltak. Az egészségügyi ellátásról kifejezetten pozitív a véleménye: mindenki kedvesen és emberségesen bánt vele a kórházban, a szakemberek pedig mindent megtettek azért, hogy a vérképzőszervi problémája ellenére is elfogadható életminőségben tudjon élni.

Hogyan derült ki, hogy vérképzőszervi rendellenesség alakult ki a szervezetében?

Öt éve, 50 éves koromban derült ki a betegség, miután az egyik nap rosszul lettem a munkahelyemen. A debreceni klinikán kezdtek el kivizsgálni, és a vérképem eredményeit látva azonnal kértem, hogy végezzenek el egy hematológiai vizsgálatot is. Az eredményekből látszott, hogy policitémia véréről lehet szó, amely elsősorban a vörösvérsejtek emelkedett számával jellemezhető, emellett azonban a fehérvérsejtek és a vérlemezkék száma is emelkedetté válhat. Elvégzésre került a JAK2 gén mutációvizsgálata is, ami pozitív eredményt mutatott. Ez a mutáció a policitémia verás betegek nagy százalékára jellemző. A vérképem elég rossz volt, ezért el is kezdtük a kezelést. Hidroxiureát kezdtem szedni, ami jellemzően az elsőként adott gyógyszer ebben a betegségben.

Csontvelővizsgálatra nem is került sor?

Ekkor még nem. Van sajnos egy autoimmun betegségem is, és az erre szedett gyógyszert egy idő után már nem tudtam a hidroxiureával együtt szedni. A vérképem ezt követően drámai mértékben leromlott, ezért a csontvelő-mintavétel mellett döntöttek az orvosaim, hogy kiderüljön, valóban jó-e az eredeti diagnózis. Ekkor kiderült, hogy nem teljesen, a betegségem ugyanis inkább esszenciális trombocitemiának, illetve mielofibrózisnak felel meg.

Mennyire volt kellemetlen a csontvelővizsgálat?

Nagyon! Szerettem volna, ha bódításban vagy altatásban végzik el, de a klinikán azt mondták, hogy erre nincs lehetőség. Lidokaint viszont nem kaphatok nagyobb mennyiségben az autoimmun betegségem jelenléte miatt. Valamennyit azért beadtak belőle, de még egyszer egészen biztosan nem fogom így vállalni, ha esetleg még újra szükség lenne rá. A betegtársaim körében is többször felmerült már, hogy a vastagbéltyúrközéshez hasonlóan itt is lehessen kérni a bódítást, ha valaki szeretné. Jó lenne, ha ezt el lehetne érni valahogy!

Mi következett az új diagnózis felállítását követően?

Először is vért kaptam, hogy javuljon az állapotom. Az intenzív osztályon fekszem ekkor, lehet, hogy az általános állapotom miatt nem akartak bódítani a csontvelővizsgálat során. A megoldás az lett, hogy lecseréltük az autoimmun betegség ellen korábban szedett gyógyszerem, így újra tudom szedni a hidroxiureát, és ezzel a beállítással most nagyjából jól vagyok.

Az interjúnk előtt elmesélte, hogy az egyik fiánál is megjelent a policitémia véra, a lányánál pedig szintén vannak erre utaló jelek.

Igen, a fiamnál 27 éves korában fedezték fel a betegséget, a lányom pedig most 30 éves, és éppen a kivizsgálások zajlanak. A fiamnál rendszeresen végeznek vérelbocsátást, neki egyelőre nem adnak olyan gyógyszert, amit én is szedek. Sok helyen olvasni, hogy a policitémia főként az idősek betegsége, és diagnóziskor az átlagéletkor 60 év körül van. A mi családjukban azonban, úgy tűnik, hogy örökletes tényezők állnak a probléma hátterében.

Milyen érzés volt ápolónőként átélni, hogy nem dolgozni, hanem betegként megy be a kórházba?

A magyar egészségügyről számtalan negatív dolgot lehet olvasni, én azonban nagyon elégedett voltam azzal, ahogyan velem bántak. Mindenki kedves és emberséges volt velem, a nővérek és az orvosok is egyaránt. Gyakorlatilag mindent elkövettek azért, hogy a mostani életminőségben élhessek. A betegségemnek a sok negatívum mellett volt egy pozitív hozadéka is: a korábbiaknál is jobban át tudom érezni azoknak a betegeknek a fájdalmát, akik rossz fizikai és lelkiállapotban vannak, és hosszabb időn át ápolásra szorulnak. Mivel mindezen én is átestem, ismerem a folyamatot, és pontosan tudom, hogy egy hosszabb kórházi tartózkodás mennyire próbára teheti az embert, különösen, ha valamilyen daganatos betegségről van szó. A munkámat régen is szerettem, de a diagnózisom óta eltelt utóbbi néhány évben még fontosabbnak érzem azt, amivel nap mint nap foglalkozom.

Hogyan élte meg, mi az, ami a kezeléseken kívül a legtöbb segítséget nyújthatja a betegséggel történő mindennapi együttélésben?

A betegtársaimmal fenntartott, napi szintű kapcsolatot. Két online csoportnak is tagja vagyok, ahol policitémiás, illetve mielofibrózisos és esszenciális trombocitómias páciensek vannak jelen. Ez egyrészt azért fontos, mert meg tudjuk osztani egymással a különféle információkat, és olyasmit is meg lehet tudni a betegségünkről, amire a kezelőorvosunk esetleg nem tért ki. Nekem ez a fiam miatt is fontos: hiába ugyanaz a diagnózis, mint ami nekem is volt az első években, neki teljesen más értékei magasak. Az információcserénél is fontosabb, hogy hatékonyan tudjuk egymást támogatni. Több ember is van, akivel telefonon tartom a kapcsolatot, és az is előfordul, hogy mindennap beszélünk egymással.

Ők tökéletesen értik, hogy min megyek keresztül, ahogyan én is őket. Ez ad egyfajta biztos alapot, nem érezzük magunkat egyedül az állapotunkkal.

Mit tanácsolna azoknak, akiknél csak nemrég derült fény egy vérképzőszervi betegségre, és bizonytalanok abban, hogy hogyan viselkedjenek a kórházban?

Mindenképp azt emelném ki, hogy határozottnak kell lenni, és mindenre rá kell kérdezni. Ahogy mondtam, velem mindenki nagyon jól bánt, arra azonban nem feltétlenül van ideje az orvosoknak, hogy maguktól adjanak külön tájékoztatást. Úgy érzem, hogy mivel a legtöbben rengeteget dolgoznak, ez nem is feltétlen várható el tőlük. Ha viszont valaki kérdez, akkor válaszolnak. Nem szabad rosszul érezni magunkat amiatt, ha valamit nem tudunk, hanem bátran fel kell tennünk a minket foglalkoztató kérdéseket.

„MINDENNEK UTÁNAMENTEM, AMINEK CSAK LEHETETT”

Helga angoltanár, így abban a szerencsés helyzetben van, hogy az angol nyelvű szakirodalmat is megérti és a legújabb kutatási eredményeket is el tudja olvasni. Tagja egy olyan nemzetközi internetes csoportnak is, ahol nemcsak mielőproliferatív betegségekkel diagnosztizált betegek, hanem kutatók is rendszeresen tesznek közzé bejegyzéseket. Helga szerint a legfontosabb, hogy merjük képviselni a saját érdekeinket, és aminek lehet, saját magunk is járunk utána: ő például saját maga derítette ki, hogy a betegsége kialakulásáért felelős CALR mutációnak két alfípusa is van.



Hogyan derült ki, hogy mieloproliferatív betegség van?

2014-ben, 40 éves koromban derült ki, hogy valami nincs rendben velem: esténként rendszeressé kezdtek válni az erőteljes hasi görcsök, ezért nem halogathattam tovább egy alaposabb kivizsgálást. Egyáltalán nem voltam rá felkészülve, hogy akár valami komolyabb problémám is lehet, korábban ugyanis nem sokat voltam beteg, emellett pedig mindig is egészségesen éltem, sportoltam. Valamilyen gasztrointesztinális problémára gyanakodtam, a szakrendelésen azonban nem találtak gyomorproblémára vagy bélrendszeri elváltozásra utaló jeleket. A vérképen jelentkezett eltérés, a normálishoz képest jelentősen emelkedett volt a trombocitaszámom. Korábban egyébként minden évben voltam vérvételre, és addig egyáltalán nem találtak problémát. A háziorvostól a László Kórház hematológiájára kerültem, ahol a doktornő az esszenciális trombocitémia nevű betegséget valószínűsítette.

Mi történt ezután?

Szerettem volna biztos lenni benne, hogy mi a pontos diagnózis, elvégre az én testemről van szó. Ezért ragaszkodtam a csontvelővizsgálathoz. Azt viszont nem hagytam, hogy ezt csak egy sima érzéstelenítéssel végezzék el, így altatásban kértem a vizsgálatot. Ezzel szerencsére nem is volt semmi gond: a doktornő nagyon kedvesen reagált és azonnal beleegyezett, hogy így legyen. Ebből a vizsgálatból derült aztán ki, hogy ez nem feltétlenül esszenciális trombocitémia, hanem inkább mielofibrózis. A leletre is így lett ráírva, „inkább mielofibrózis, mint esszenciális trombocitémia”. Egyik betegségről sem tudtam azelőtt semmit, így elkezdtem mindennek a lehető legrészletesebben utánaolvasni. Ebben sokat segített az, hogy angoltanárként dolgozom, így nem jelentett gondot, ha az anyagok nem magyarul voltak.

Történt mutációvizsgálat is?

Igen, és kiderült, hogy a szerencsésebbek közé tartozom, nálam ugyanis nem a JAK2 gén, hanem a CALR (kalretikulin) gén mutációja van jelen. Mint évekkel később kiderült, abból is az 1-es típus. Ez azért jobb, mert a JAK2 gén mutációja esetén a csontvelő állománya idővel hegszövevé kezd átalakulni, a CALR 1-es típusú mutációjánál azonban ez nem feltétlenül történik meg. Nálam sem történt eddig meg, ezt a betegséget prefibrotikus formájának nevezik, szemben a fibrotikus formával. Azt követően, hogy azonosításra került a CALR mutáció, megkerestem Heinz Gisslingert, azt a bécsi professzort, aki munkacsoportjával 2013-ban azono-

sította ennek a mutációnak a mieloproliferatív neopláziákban betöltött szerepét. Korábban ez a mutáció egyáltalán nem volt ismert, a kezelőorvosom pedig nem tudta akkor még azt sem, hogy a CALR génnek kétféle típusú mutációja is létezik. Számomra ez aztán kiderült, így az első mutációvizsgálat mellé kértem még egy elemzést, amivel már a mutáció altípusát is azonosítani lehetett.

A kezelés szempontjából is fontos volt ez az új információ?

Heinz Gisslinger professzoron kívül a Kútvölgyi Kórházban is megkerestem egy szakembert a diagnózist követően, hogy mondjon ő is véleményt arról, amit a László Kórházban mondtak. Szerencsére mindhárom szakember egyetértett abban, hogy elegendő lesz, ha véralvadásgátlás céljából aszpirint szedek, amivel megelőzhető a trombózis kialakulása. Az egyező szakvéleményeknek köszönhetően megnyugodtam, és igyekszem minél kevesebbet gondolni erre a betegségre. Alapvetően úgy élek, mintha egészséges lennék: rendszeresen járok futni, sétáltatom a kutyáimat és odafigyelek az egészséges táplálkozásra. Szerencsém van, hiszen nincsenek olyan tüneteim, amelyek túlzottan rontanák az életminőségemet, és remélem, ez még sokáig így is marad. A kezelőorvosom szerint van rá esély. A mutáció altípusának azonosítása a kezelést így nem befolyásolta, ez inkább azért volt fontos, mert egyértelműen kiderült, hogy várhatóan milyen lesz nálam a betegség lefolyása.

Mit tanácsolna azoknak, akiket szintén valamilyen onkohematológiai betegséggel diagnosztizáltak, és tanácstalannak érzik magukat ebben az új helyzetben?

Azt tudom leginkább javasolni, amit én is tettem, hogy a lehető legaktívabban kerestem a betegséggel kapcsolatos információkat, és igyekeztem mindent részletesen kideríteni. Az például kifejezetten sokat segített, amikor Gisslinger professzor részletesebben is informált: tőle tudtam meg azt is, hogy a mielofibrózis nálam jelenlévő típusa nem, vagy a másik típusnál csak kevésbé hajlamos fibrotizálódásra, vagyis a csontvelőben végbemenő hegesedésre. Sokat számítanak az online csoportok is, és még ha valaki nem is tud angolul, a magyar nyelvű csoportokban is sok fontos információt kaphat azoktól, akiknek megegyező a diagnózisa. Ez olyasmi, amire szerintem nem érdemes sajnálni az energiát. Sokkal nyugodtabb vagyok így, mintha továbbra is nyitott kérdések motoszkálnának a fejemben nap mint nap. A másik, amit már említettem az előbb, hogy szerintem nem érdemes túl sokat gondolkozni a saját helyzetünkön, és betegségtudatban élni a mindennapjainkat. Jobb lenne, persze, mielofibrózis nélkül, de az egészen

biztosan nem fog segíteni senkinek, ha rendszeresen a saját jövőbeli állapota miatt aggódik. Lelki támogatásra nekem is szükségem van időnként, mert nagyon sokat segít, amikor valakivel őszintén át lehet beszélni az érzéseinket. Ennél általánosabbat nem tudok megfogalmazni, hiszen a vérképzőszervi betegségeknek nagyon sok arca van: mindegyik típust egymástól eltérő dolgok jellemzik, de két egyforma diagnózis esetén sem biztos, hogy ugyanazok lesznek a tünetek. Inkább az ellenkezője igaz: a panaszok páciensről függően eltérő intenzitással jelentkezhetnek, és mindenki másként fogja megélni ezt az állapotot.

POLICITÉMIA VÉRA (PV)

A policitémia véra (PV) a csontvelő mieloproliferatív megbetegedései közé sorolt betegség. A „mieloproliferatív” szó azt jelenti, hogy a vérképző őssejtek kontrollálatlanul osztódnak a csontvelőben. A policitémia véra elsősorban a vörösvérsejtek emelkedett számával jellemezhető, és főként a 60 év felettiéknél fordul elő, de fiatalabb korban is jelentkezhet. A vörösvérsejtek mellett gyakran a fehérvérsejtek és a vérlemezkék száma is emelkedett, és lépmegnagyobbodás is jelentkezhet.

Mi okozza a policitémia vérát?

A policitémia véra kialakulása a vörösvérsejteket, a fehérvérsejteket és a vérlemezkéket termelő őssejtek egyfajta genetikai átalakulásához (úgynevezett mutációhoz) köthető. Ezek a hibák az esetek legnagyobb részében nem öröklöttek, hanem véletlenszerűen alakulnak ki az őssejtek örökítőanyagában. A policitémia vérával diagnosztizált betegek kb. 95 százalékánál jelen van a JAK2 gén egy bizonyos fajta mutációja, a JAK2V617F jelzésű mutáció. A mutáció hatására a vérképző sejtek szabályozatlanul növekednek és osztódnak olyankor is, amikor elegendő vérsajt van a szervezetben.

Mik a policitémia véra tünetei?

A betegség főbb tünetei közé tartoznak a következők:

- fejfájás vagy szédülés;
- nagyfokú fáradtság vagy gyengeség;
- légszomj vagy légzési nehezítettség lefekvéskor;
- lépmegnagyobbodás;
- viszketés;

- bőrvörösödés (különösen az arcon);
- súlyvesztés és ízületi fájdalmak;
- fülzúgás;
- enyhe memóriazavar;
- homályos látás;
- orrvérzés, amely gyakran a betegség első tünete lehet.

Mi a jelentősége a hematokritértéknek?

A vérben lévő vörösvértestek térfogatszázalékos aránya, a hematokritérték az egészségeseknél 35–48 százalék között van. Ha ez az arány nőknél 48 százalék, férfiaknál 49 százalék fölé emelkedik, akkor a vér „besűrűsödik”, a vérkeringés romlik. Megnő a vérrögök (trombózis, embólia) kialakulásának a veszélye a vénákban, valamint az artériákban és a végtagok mellett akár a szív koszorúereiben, az agyi erekben is. A vérrögeképződést az is elősegíti, hogy a normálisnál magasabb számban termelődő vörös- és fehérvérsejtek, vérlemezkék felépítése is eltér az egészségestől, és bizonyos anyagaikkal fokozzák a véralvadást. A tünetek egy része (például szédülés, fejfájás, memóriazavar, látászavar) éppen abból adódik, hogy a meglassult keringés miatt a szövetek oxigénellátottsága romlik. Az erős viszketést, bőrpírt a kóros fehérvérsejtekből felszabaduló anyagok (úgynevezett citokinek) okozzák. A betegek kb. egyharmadánál alakul ki a lép megnagyobbodása, amely teltségérzetet, hasi fájdalmat vagy diszkomfortérzetet okozhat, ritkábban a máj is megnagyobbodik. A tünetek sokszor igen nagy megterhelést jelentenek, erősen akadályozzák a betegeket a megszokott mindennapi életvitelükben.

Hogyan diagnosztizálható a policitémia véra?

A betegség felismerésére a legtöbb esetben rutin vérvizsgálat során kerül sor, még tünetmentes állapotban, de az is előfordul, hogy a betegnél kialakult trombózis, embólia kapcsán diagnosztizálják.

A pontos diagnózishoz szükséges vizsgálatok:

- **Vérképelemzés**
Ennek során a vörös- és a fehérvérsejtek, illetve a vérlemezkék számának emelkedése is kimutatható.
- **Csontvelő-biopszia**
A csontvelőből vett szövetminta vizsgálatával igazolható, hogy a csontvelő a normálisnál jóval sejtűsőbb, és nagy arányban vannak jelen az érett vérsejtek képződéséhez szükséges előalakok.

➤ **A vörsejtek DNS-ének elemzése**

Molekuláris diagnosztikai vizsgálattal igazolható, hogy jelen van-e az őssejtekben a JAK2 gén mutációja.

➤ **Az eritropoetin szintjének mérése**

A vörösvérsejtképzés szabályozásában résztvevő hormon alacsony szintje szintén utalhat a betegség jelenlétére. Normális állapotban az alacsonyabb vörösvérsejtszám esetén több eritropoetin termelődik és serkenti a vörösvértestképzést. Policitémia vérában a hormon szintje azért alacsony, mert a szervezet észleli, hogy a vörösvérsejtek túl nagy mennyiségben vannak jelen.

Milyen életkilátásai vannak egy policitémia vérás betegnek?

A legtöbb policitémiás beteg hosszú életet élhet, a diagnózistól számított átlagos túlélés életkortól függően 14–24 év. Fontos a rendszeres orvosi gondozás: eleinte elegendő lehet a megfigyelés, de vannak betegek, akiknek már a diagnózis felállításától, és vannak, akiknek később, a betegség előrehaladása során gyógyszeres vagy más kezelésre van szükségük. A rendszeres orvosi ellenőrzés, vérvizsgálat azért is fontos, hogy időben felismerhető legyen bizonyos – a túlélést is befolyásoló – szövődmények, társbetegségek fokozott kockázata. Ezek például az artériás és vénás trombózisok, tüdőembólia, vagy a policitémia véra átalakulása más rosszindulatú csontvelői betegséggé, mielofibrózissá vagy akut leukémiává.

Milyen kezelési lehetőségei vannak a policitémia vérának?

Policitémia vérában a kezelés célja a vérben lévő vörösvértestek százalékos arányának (hematokritérték) normális tartományba (lehetőleg 45 százalék alá) történő stabil visszaállítása. Emellett fontos a szív- és érrendszeri szövődmények megelőzése, a kockázat csökkentése. A kezelésnek az is célja kell legyen, hogy az elviselhetetlen tünetek javuljanak, a beteg életminősége pozitív irányba változzon. A kezelés minden betegnél más, ezt a kezelőorvos határozza meg a beteg tünetei, állapota, leletei, életkora, kórelőzménye figyelembevételével.

➤ **Vérlebocsátás (flebotómia)**

Ennek a kezelésnek a beteg szervezetében keringő vörösvértesttömeg csökkentése a célja. A kevésbé sűrű vér könnyebben áramlik az erekben, ezáltal a keringési zavar okozta tünetek és a vérrögök kialakulásának esélye csökkenthető. Ez átmenetileg nagyon hatásos kezelés, azonban túl gyakran alkalmazva hosszú

távon nem elégséges megoldás. Önmagában a flebotómiával nem biztosítható a tartós, folyamatosan megfelelő hematokritérték, és az ingadozás miatt nőhet a szív- és érrendszeri szövödmények, trombózisok esélye, illetve a gyakori vérlebcátásoknak egyéb mellékhatásai is lehetnek.

➤ **Sejtszámcsökkentő (úgynevezett citoreduktív) terápiával kiegészített vérlebcátás**

A vérlebcátást egyes esetekben gyógyszeres kezeléssel egészítik ki. A leggyakrabban használt gyógyszer hidroxikarbamid hatóanyagot tartalmaz, amely hatására csökken a kóros vércépző- és vörsejtek mennyisége. Ennek a gyógyszernek lehetnek mellékhatásai, mint például a túl alacsony vörösvérsejt-, vérlemezké- vagy fehérvérsejtszám, a máj- és a vesefunkció romlása. A betegek egy részénél úgynevezett rezisztencia alakul ki, ami azt jelenti, hogy a gyógyszer elveszti a hatóképességét a szervezetben, a betegség nem reagál rá. Ezekben az esetekben van más terápiás lehetőség is, amelyre lehet váltani.

➤ **Alacsony dózisu aszpirin**

A polycitémias betegeknél csaknem minden esetben alkalmazzák. Az aszpirin meggátolja, hogy a vérlemezkék egymáshoz tapadjanak, ezáltal csökkenti a vérrögök kialakulásának valószínűségét, mérsékelve ezzel a szívinfarktus, a stroke vagy az erek elzáródásának, a trombózisnak, embóliának a kialakulási kockázatát.

A kezelési stratégia kiválasztása

A megfelelő hematokritérték fenntartása flebotómiával, kombinálva az alacsony dózisu aszpirinkezeléssel általában az elsőként alkalmazott terápia azok számára, akiket újonnan diagnosztizálnak, és akiknek a betegségét – minden szempontot figyelembe véve – alacsony kockázatú csoportba sorolja a kezelőorvos.

Abban az esetben, ha a vérlebcátás és/vagy az alacsony dózisu aszpirinkezelés nem bizonyul kellően hatékonynak, illetve ha a beteg magas kockázatú csoportba tartozik, az alábbi gyógyszeres kezelések jöhetnek szóba:

- hidroxikarbamid;
- célzott kezelés (a JAK1 és JAK2 enzimek gátlása), amely jelenleg azon betegeknél alkalmazható, akik rezisztensek a hidroxikarbamidra, vagy az nem fékezi meg a betegséget;
- pegilált interferon-alfa kezelés: a hatásosságának vizsgálata polycitémia vérében még folyamatban van, jelenleg csak a kezelőorvos által javasolt speciális esetekben és kizárólag külön engedéllyel hozzáférhető.

„NE TÖRŐDJÜNK BELE, HA EGY KEZELÉS MELLETT ROSSZUL ÉREZZÜK MAGUNKAT!”

Franciskánál 42 évesen diagnosztizálták a policitémia vérát, azt követően, hogy már évek óta magas vérnyomással és köszvényrohamokkal küzdött, ennek okát azonban nem sikerült megállapítani. A megfelelő kezelés beállítása közel sem volt egyszerű, most azonban a diagnózist követő időszakhoz képest jó életminőségben él, és igyekszik minél több időt mozgással, a szabadban tölteni. Az egyik legfontosabb tapasztalata, hogy nem szabad beletörődni a kellemetlen mellékhatásokba, és meg kell próbálni terápiát váltani, még ha ehhez új kezelőorvosra van szükség, akkor is.

Mikor derült fény a betegségére?

Három évvel ezelőtt fedezték fel nálam a vérképzőszervi betegségeknek ezt a formáját, a tüneteim viszont már jóval korábban megjelentek. A diagnózis felállítását megelőzően közel 8–10 éven át küzdöttem magas vérnyomással és köszvényrohamokkal, a policitémia vérára azonban senki nem gondolt. Ez olyasmi, ami általánosan jellemző erre a betegségre: gyakran csak hosszú évek múltán derül ki, hogy a csontvelő hibás működése okozza a panaszokat. A házi orvosom próbálta a tüneteimet gyógyszeres úton kezelni, hematológusnál azonban nem jártam, mivel a vérképem nem mutatott olyan eltéréseket, amelyek vérképzőszervi problémára utaltak volna. 2018-ban aztán át estem egy elég komoly felső légúti fertőzésen, ami nagyon megviselt: több mint 10 kilót fogytam, és csak nagyon nehezen tudtam felépülni. Ekkor mentem el ismét vérvételre, ahol kiderült, hogy nemcsak a vörösvérsejtszám mutat erősen emelkedett értékeket, hanem a fehérvérsejtek és a vérlemezkék száma is jóval magasabb, mint amilyennek lennie kellett volna.



Mi történt a diagnózis felállítását követően?

Nem volt könnyű odáig sem eljutni, elsőként a kecskeméti kórház hematológiájára utaltak be, itt azonban a vérkép alapján még nem volt egyértelmű, hogy esetemben a policitémia véréről van szó. Többféle vizsgálatra is sor került, köztük gyomortükrözésre, vastagbéltükrözésre, a pajzsmirigyműködés vizsgálatára és nőgyógyászati vizsgálatokra is. Mindez több hónapot is igénybe vett, miközben fokozatosan egyre rosszabbul éreztem magam. A járás is nehezemre esett, enni sem bírtam igazán. Többféle gyulladáscsökkentő gyógyszer is felírásra került ugyan, de egyik sem segített igazán, az állapotom nem javult. Végül aztán felküldték a vérmintámat Budapestre, hogy végezzék el a szükséges genetikai vizsgálatokat is. Ekkor derült ki, hogy a policitémiás betegek csaknem mindegyikéhez hasonlóan nálam is jelen van a JAK2 gén egy bizonyos fajta mutációja. Ez a genetikai hiba okozza, hogy a vérképző sejtek annak ellenére indulnak növekedésnek és osztódásnak, hogy a szervezetnek nincs szüksége több vörsejtre. Ezek alapján végül egyértelművé vált, hogy a tüneteim mögött a policitémia véra húzódik meg.

Ezután pedig már hozzá is juthatott a megfelelő kezeléshez?

Több kitérővel sikerült csak ez is, az elsőként alkalmazott kezelést ugyanis nem tolerálta megfelelően a szervezetem. Többet szerettem volna tudni a betegségről, mint amennyit a diagnózis közlésekor megosztottak velem, ezért másik kórház és másik szakember után néztem. Egy szegedi hematológust javasoltak, és az ő magánrendelésén több hasznos információt is sikerült megtudnom. A vérképem eddigre már annyira rossz értékeket mutatott, hogy két alkalommal is vérelbocsátást kellett végezni. Ezután pedig a hivatalos orvosi protokoll szerinti gyógyszeres kezelést kezdték el alkalmazni. Ez sajnos nem igazán segített, és még rosszabbul kezdtem érezni magam, mint addig. Mivel Tiszakécskén lakom, a távolság miatt problémát jelentett, hogy rendszeresen meg tudjak jelenni a kórházban, és mivel a gyógyszeres kezeléssel sem voltam elégedett, ismét új szakember után néztem. Újra Kecskeméten találtam valakit, egy hematológus szakembert, de nem ott, ahol korábban már megfordultam. Itt ugyanazt a kezelést folytattuk, amit Szegeden is kaptam, az eredményeim viszont sajnos továbbra sem nem javultak. Végül már annyira nem éreztem jól magam a bőrömben, hogy mindenképp szerettem volna egy másik gyógyszerre váltani. Ekkor tudtam meg egy szintén policitémia vérával diagnosztizált, interneten megismert betegtársamtól, hogy létezik egy másik, modernebb gyógyszer is, ezt azonban a kecskeméti intézményben nem tudták felírni nekem. A betegtársam a budapesti Szent László Kórházat

és az ő kezelőorvosát javasolta, mivel korábban neki is ugyanaz volt a problémája, mint ami nekem: a protokoll szerinti kezelést nem tolerálta a szervezete, Budapesten azonban sikerült elérnie, hogy megkaphassa a modernebb, JAK2-gátló kezelést. Ez végül nekem is sikerült, bár ehhez csontvelő-biopsziát kellett végeztetni, amit senkinek sem kívánok.

Ez a terápia végre működött?

Igen, nagyon jó döntésnek bizonyult, hogy ismét kezelőorvost és intézményt váltottam, mert ezek után megszűnt a korábbi, számomra elviselhetetlenül rossz közérzetem. A csontvelő-mintavétel fájdalmas volt ugyan, de még ezzel együtt is azt mondom, hogy megérte utánajárnom, mi a feltétele a modernebb fajta gyógyszeres kezelésnek. Egy éve már ezt a kezelést kapom, és azt mondhatom, hogy minden szempontból sokkal élhetőbbé vált az életem. El tudok járni kerékpározni, kutyát sétáltatni, enyhébbé váltak a korábbi bőrtüneteim, és bár továbbra is viszonylag fáradékony vagyok, nem érzem fizikailag teljesen elhasználtk magam, mint ahogy a korábbi kezelés ideje alatt. Kezdetben a vérképen is rengeteget javult, csaknem olyan eredményeim lettek, mint egy egészséges embernek.

Milyen hatást gyakorolt a betegség a baráti, családi kapcsolataira?

Ez az a terület, amelyről talán a legkevesebb jó tapasztalatom van. A családom – két testvérem és az édesanyám – a kezdetekben támogatóak voltak, így például több alkalommal is az öcsém vitt le Szegedre az orvosi konzultációkra. Később viszont ez már egyre nehezebben ment. A budapesti konzultációkra és kontrollvizsgálatokra már saját magam járok fel busszal, így a távolság most nem okoz problémát, az azonban nem esett jól, hogy a családtagjaim egy idő után nem igazán érdeklődtek a hogylétem felől, és már nem volt téma az, hogy hogyan is érzem magam. A korábbi baráti kapcsolataim egy részében sajnos ugyanezt tapasztaltam meg: észrevettem, hogy a betegségről nem szívesen beszélnek velem, holott nekem szükségem lett volna érzelmi támogatásra a részükről. Ezek a kapcsolataim így szép lassan aztán meg is szűntek, és ami különösen fájdalmas volt, hogy az addigi párkapcsolatom is véget ért. Ez persze az én döntésem volt, mert rájöttem, hogy ami nem megy, azt felesleges erőltetni. Szerencsére azért értek pozitív élmények is, hiszen több új emberrel megismerkedtem, például az internetes betegcsoportokban, akik segíteni tudnak a mindennapi életemben, és érzelmileg vagy más módon támogatnak. A legtöbb problémámat eddig szerencsére mindig sikerült valahogyan megoldani.

Beszélgetésünk során említette, hogy sok információt csak jóval később tudott meg az állapotáról, egy ideig például az sem volt világos az Ön számára, hogy ez valójában egy daganatos betegség. Mit gondol a betegtámogató csoportok munkájáról, képesek hiánypótló tájékoztatást nyújtani?

Teljes mértékben, bár én csak a Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány munkáját ismerem. Azt tapasztaltam, hogy az orvosok, bár a munkájukat szakmailag felkészülten és a legtöbb esetben hivatástudattal próbálják végezni, az általános tájékoztatásra már sokszor nem jut elegendő idejük. Kérdezni persze mindig kell, és ilyenkor általában válasz is érkezik, sok olyan kérdés is van azonban, amelyeknek a megvitatására nem elegendő az a pár perc, amíg egy-egy orvosi látogatás tart. Emiatt teljes mértékben hiánypótlónak érzem azt a munkát, amit a betegtámogató szervezetek végeznek, hiszen, ahogy említettem, több kérdésemre is a betegtájékoztató információs napokon sikerült választ kapnom. A várandósságom alatt például terhességi toxémia lépett fel nálam, aminek akkor senki nem tudta az okát. Később hallottam aztán egy előadást, ahol a szakember elmesélte, hogy a policitémia vérának a terhességi toxémia is lehet a szövődménye. Utólag sok mindenben összeállt a kép, és a helyükre kerültek azok a történések, amelyeket ezek az előadások nélkül talán sosem értettem volna meg. És persze ezek az események arra is nagyon jók, hogy olyan embereket ismerjünk meg, akik hozzánk hasonló helyzetben vannak.

Mit javasolna azoknak, akiknek Önhöz hasonlóan szintén valamilyen vérképzőszervi daganattal kell együtt élniük, de még csak az út elején tartanak?

A legfontosabb talán az, hogy mindenképp érdemes utánajárni a dolgoknak, és nem szabad belenyugodni például abba, ha egy kezelési módszer túlságosan negatívan hat a közérzetünkre. Ez valamilyen szinten persze természetes, de ahogy az én példám is mutatja, el lehetett érni a terápiaváltást, de ehhez kezelőorvost is kellett váltanom. Sokaktól hallom, hogy nem szeretnének konfrontálódni az orvosokkal, mert attól félnek, hogy esetleg megsértik a szakembert. Én emiatt sosem éreztem rosszul magam, mert úgy gondolom, hogy az orvosoknak ezt meg kell érteniük. Ők is a legjobbat szeretnék a betegeiknek, de ha egy terápia olyan mellékhatásokat vált ki, amelyekkel csak nagyon nehezen lehet együtt élni, akkor érdemes új megoldásokat keresni. A másik, hogy nem szabad szégyellni azt, hogy megbetegedtünk. Ez sajnos sokakban kialakul, főleg akkor, ha teljesen egyedül próbálnak megküzdeni a betegségükkel. Én aktívan keresem a betegtársaimmal

a kapcsolatot, és igyekszem nyíltan beszélni az érzéseimről, ami nagyon sokat tud segíteni. Vannak persze olyan témák, melyekről még a betegcsoportokban sem szívesen beszél senki, például az elmúlásról. Pedig ez is olyasmi, amit nem lehet elkerülni, ezért jobb szembenézni vele. Nagyon fontos még, hogy megtanuljunk segítséget kérni olyankor, amikor erre szükségünk van. Ez sem egy szégyellni való dolog, hiszen nincs olyan ember, aki egymaga mindent meg tudna oldani. Ha ezeket a dolgokat megtesszük saját magunkért, az már rengeteget tud segíteni abban, hogy a betegség ellenére is élhetővé váljanak a mindennapjaink.

„KIFEJEZETTEN ÚGY GONDOLOM, HOGY GAZDAGABB LETTEM ETTŐL”

Attila több mint tíz éve él együtt egy vérképzőszervi daganattal, amelynek diagnózisa kezdetben policitémia véra volt, több évvel később pedig esszenciális trombocitéma. Attila szerint alapvető fontosságú a kezelőorvossal való megfelelő viszony, valamint az is, hogy a lehető legtöbbet tudjunk a saját állapotunkról, és hogy mit tehetünk mi magunk a jobb közérzet érdekében. A fizikai megpróbáltatások ellenére kifejezetten úgy érzi, hogy lelki értelemben gazdagabbá tette ez a betegség, amelyre ő nem is betegséggént, hanem egy tartósan fennálló állapotként tekint.



Hogyan és mikor derült fény arra, hogy vérképzőszervi daganat alakult ki a szervezetében?

2010-ben egy szép novemberi vasárnapon a templomból hazatérve elkezdett zsibbadni a jobb lábam és a karom. Azelőtt szerencsére nem igazán kellett orvoshoz járnom, a zsibbadás azonban elég ijesztő érzés volt, így a feleségemmel együtt bementünk a sürgősségi osztályra. Ott az orvos megnézett, vért vett és EKG-vizsgálatot is végzett, majd azt mondta, hogy ha az ügyeletre megyek, az egésztest megúszhattam volna 10 perc alatt. Viszont nekem ilyen érzésem még soha nem volt, nyilván nem megúszni akartam, hanem túlélni. A kórházban nem tűnt fel senkinek, hogy a vérkép nem jó, annak ellenére, hogy a trombocitaszám ekkor már 498 volt. A háziorvosomhoz mentem ezután, majd különféle vizsgálatok jöttek, megjártam a reumatológiát és a neurológiát. A neurológus orvos is elküldött vérvételre, és ekkor már egészen magas volt a trombocitaszám, 526. Ő javasolta, hogy keressek fel egy hematológust. Utóbb kiderült, hogy a csípőcsontomban van egy eltérés, ami a zsibbadást okozta, és ha ez a tünet nem jelenik meg, akkor talán még sokáig nem derült volna fény a vérképzőszervi daganat jelenlétére, ami a diagnózis szerint policitémia véra volt.

Mi következett a hematológusnál?

2011 február végén találkoztam egy szimpatikus keszthelyi hematológussal, aki ránézett a laborleletemre, majd megkérdezte, hogy fürdés után szokott-e viszketni a bőröm. Azt válaszoltam, hogy igen, amire azonnal mondta is, hogy esetemben nagy valószínűséggel a policitémia véréről van szó. Természetesen fogalmam sem volt, hogy mit jelent ez. Megkérdezte, hogy – a bizonyosság kedvéért – mikor lenne alkalmas egy csontvelő-biopsziát végezni. Mivel nem tudtam, mi az, rögtön rávágtam, hogy most. Elmondta, hogy meg fog szúrni egy tűvel, ami ott volt a pulton, mire én: nem gond, most voltam vérvételen, nem félek a tűtől. A válasz: nem a kicsivel, hanem a mellette lévővel, amely nagyjából 10 centiméteres lehetett! Az eljárást nyugodtan viseltem, a doktornő és az asszisztens jobban izgultak. Ők tudták, hogy mi is történik igazán. Az egészszörl a csontvelő kiszívása volt a legfájdalmasabb, mintha ki akartak volna fordítani. Ehhez képest a biopszia végzetével kocsiba ültem, és elmentem dolgozni. Nem kellett volna, mivel délutánra elmúlt az érzéstelenítő hatása, és eléggé fájt a csípőm. A mintavételt követően a doktornő elmondta, hogy egyelőre laborvizsgálatokkal fogják figyelni az eredményeimet, és ha kell, felír egy gyógyszert, amit rendszeresen kell majd szedni. Visszakérdeztem, hogy meddig kell szedni? 40 évig? Erre azonban akkor nem kaptam választ. A mai tudásom szerint bőven meg lennék elégedve ennyi idővel, a vizsgálat idején ugyanis még csak 42 éves múltam.

Mit érzett, miután világossá vált, hogy ez egy vérképzőszervi daganatos betegség?

Visszagondolva, nagyon gyorsan történt minden, hirtelen suhant át rajtam minden érzés. A sokkhatás után csak kis idő jutott a félelemre. A tagadásnak nem volt értelme. Haragot nem éreztem senki iránt. Nagyjából két hétig volt egy depressziósnak mondható szakaszom: azt láttam, hogy amit az interneten találok írásokat, azok nekem nem tudnak segítséget nyújtani. A családom ezzel szemben nagyon támogató volt: minél többet beszélgettünk a helyzetemről, annál könnyebb lett mindenkinek. Gondoskodó szeretet vett körül, ami segített a továbblépésben. Miután elmúlt a depresszió, már el tudtam fogadni egy új időszak kezdetét. Úgy döntöttem, hogy ezt egy állapotnak tekintem, nem pedig betegségnek.

Ezután el is kezdődött a kezelés?

Nem sokkal később már igen. A csontvelő-mintavételt követően elmondtam a főnökömnek, hogy hol voltam, és hogy mi történt. Másnap megkeresett a cégünk egyik tulajdonosa, és hosszan beszélgettünk a helyzetemről. Abban az időben ő a legidősebb gyermekének agydaganatával küzdött. Felajánlotta, hogy eljuttat a Semmelweis Egyetemre egy hematológiai szaktekintélyhez, ha szeretném. Egy hét telt el, és utaztam Budapestre. A konzultáción elhangzott, mik a lehetőségek, esélyek és hogy ő sem tudna jobb kezelést adni, mint az első, keszthelyi doktornő. A kezelés kezdetén kéthetente történt vérvétel, és kétszer került sor vérlebcsofásra. A gyógyszeres kezelés áprilisban kezdődött, és ettől eléggé féltem. Az első időszakban szerencsére jól toleráltam a kezelést, és 18 hónap alatt folyamatosan tudtam csökkenteni a gyógyszeradagot, napi 1 kapszuláig. 2012 végére heti 6 kapszula lett az adag. Aztán 2013-ban történt valami, ami miatt a dózist emelni kellett egy kicsit, aztán még egy kicsit. A dózis mellett a trombocitaszámban is lassú emelkedés kezdődött, egészen 2018 végéig. Úgy látszott, hogy mindegy, mennyi gyógyszert szedek, a csontvelőm annyi trombocitát termel, amennyit akar. 2019 elejére a gyógyszerem hatástalanná vált, és komoly mellékhatások alakultak ki a bőrömrre vonatkozóan. A viszketés folyamatosan, hónapok, évek alatt fokozódott, és a házi praktikák kezdtek hatástalanná válni, semmilyen krém vagy olaj nem használt. Annyira, hogy problémássá vált az átöltözés, a simogató érintés is. 2019 márciusában végül gyógyszert váltottunk: célzott kezelést kezdtem kapni, amihez nagy reményeket fűztem. Az új terápia erősen ingadozó trombocitaszámot hozott, emellett a vörösvérsejtjeimet és a hemoglobinommat is az aggasztó határáig emésztette el. A közérzetem ennek ellenére kitűnő volt, és ami a legfontosabb, nem viszkettem. A vérképemet érintő mellékhatás azonban veszélyesebb volt, mint a viszketés.

Újabb terápiaváltásra lett volna szükség?

Egyértelművé vált, hogy valamin változtatni kell. Ideiglenesen visszatértünk a korábbi terápiára, viszont ez már nem volt ugyanaz, mint azelőtt. Napok alatt többszörös erővel amortizálta a bőröm. A ruháim belülről tele voltak hámló bőrrel, bármilyen érintésre fél órán át viszkettem bármelyik testrészemen. Ekkor már régóta foglalkoztatott, hogy mennyire helyes a 2011-ben kiadott policitémia véra diagnózisom, nem volt ugyanis egyértelmű a fehér- és vörösvérsejtek egyöntetű emelkedettsége. Ezt a gondolatomat megosztottam az orvosommal is, aki beleegyezett, hogy felülvizsgáljuk az eredeti diagnózist. Az új diagnózishoz új csontvelőbiopszia kellett. Kiderült, hogy valóban jól sejtettem, az új eredmények ugyanis azt mutatták, hogy ez már egy másik vérképzőszervi rendellenesség, az esszenciális trombocitémia. Ezzel megnyílt az út az új terápiára is. A megalapozott döntés érdekében táblázatba foglaltam az ismert gyógyszerek mellékhatásait, és ez alapján választottam ki magamban az egyik kezelést. A táblázatot az orvosomnak is megmutattam, ő pedig szintén ugyanarra a gyógyszerre gondolt, amelyikre én. Ezt szedem 2020 márciusa óta.

Azóta hogy érzi magát?

A viszketés sokáig intenzív maradt, de lassan szerencsére javul a helyzet. Ma már akkor tusolok, amikor akarok. Kicsit viszket, de az már elviselhető. Kiegyensúlyozottnak, egészségesnek érzem magam, és az orvosi ellenőrzések is ritkábbak lettek. Egy-egy jó eredményt úgy szoktam nyugtázni, hogy „papírom is van róla, hogy jól érzem magam”. Mert hála Istennek, jól érzem magam.

Említette, hogy a családja támogatása nagyon sokat segített abban, hogy túl tudjon lépni a kezdeti depressziós hangulaton. Volt-e még olyasmi, ami érezhető segítséget jelentett az állapotával való együttélésben?

Folyamatosan kerestem, hogy mi az, ami én magam tehetnék az állapotom javítása érdekében. A vérsejteket a máj bontja le, ezért próbálom a májamat a lehető legkevésbé terhelni, hadd végezze zavartalanul a dolgát. Előtte sem ittam sok alkoholt, de a diagnózis óta semmit, elkezdtem továbbá kerülni a tartósítószeret, zsíros ételeket, a fehér kenyér helyett pedig teljes kiőrlésűre váltottam. Az étrend változtatásával rövid idő alatt két nadrágméretet fogytam, és a vérzsírszintem is erősen lecsökkent, aminek nagyon örültem. Az orvosom meg is kérdezte, hogy hogyan csináltam? Mindezek mellett is úgy éreztem azonban,

hogy ez nem elég, és a csodavárás reményében eleinte a családtagok is folyamatosan javasoltak ezt-azt kipróbálni. A kezelőorvosommal is egyeztetve kipróbáltam a növelt oxigéntartalmú víz és a csökkentett deutériumtartalmú víz fogyasztását, de nem hozott eredményt egyik sem. Az antioxidánsok viszont (aszalt szilva és aszalt áfonya) segítettek. A megterhelő sport nekünk nem ajánlott, de a mozgás fontos, hogy a keringés megfelelő legyen. 2007 óta foglalkozom az íjással, ez pont megfelelő. Nem megterhelő, és a szabadban lehet művelni. Volt továbbá még egy rendszeres szokásom, a folyamatos adatrendszerelés. A munkámban is adatnyilvántartással és adatelemzéssel foglalkozom, így elkezdtem pontos kimutatást vezetni a laboreredményeimről. Egy idő után már meg tudtam figyelni, hogy mi az, ami segít, és mi az, ami ront az értékeimen. A tendenciákat, okokat, eredményeket mindig megbeszéltem a kezelőorvosommal is. Mindig csak egy dolgot változtattam magamon a folyamatos „önkíséret” során, így nyilvánvaló volt, hogy mi segített, és mi nem.

Tudna mondani egy konkrét példát is?

Természetesen. Volt például egy időszak, amikor a szokásosnál jobban kimerültem a munkától, ezért bevettem a gyerekek magnézium+cink tablettájából. Igen jól kezdtem érezni magam, és egy héten keresztül szedtem, aztán jött a vérvétel és az égbe nyúló trombocitaszám. A magnézium és cink mellett B-vitamin is volt a készítményben, de ezt nem vettem észre. Mivel ez volt az egyetlen változás, így tudtuk az okot, és nem estünk kétségbe. Miért a többszám? A kezelőorvosomhoz konzultációra szoktam járni, nem kontrollra. A kezelés minden részletét, változtatását közös elhatározással döntjük el. Soha nem beszéltünk róla, ez így alakult. Ő látta az én hozzáállásomat az állapotomhoz, én pedig maximálisan tiszteltem az ő szaktudását. Nyilván minden vérvétel eredményét ő is kiértékeli, mégis megkérdezi az én véleményemet is. Az elején többször mondogatta, hogy foglalkozzak kevesebbet az állapotommal, és tisztelettel, de három lépés távolságból viszonyuljak hozzá. Ezt meg is fogadtam, ennek ellenére nekem sokat segített, hogy az adatok folyamatosan nyomon követésével tisztába kerülhettem az életmódom szervezetemre gyakorolt hatásaival.

Sokaknak a betegtámogató csoportok munkája is sok segítséget jelent, Önnek van erről tapasztalata?

2016-ban voltam a Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány (MOHA) egyik budapesti információs napján, ahol nagyon sok érdekes, gyakorlatias dolgot hallottam, az életmódra vonatkozóan is. Ezeket a tanácsokat utána magam is

alkalmazni kezdtem, a célom ugyanis az volt, hogy a lehető legkevesebb gyógyszer mellett a legalacsonyabb trombocitaszámot sikerüljön elérni. Akkoriban még túl nagyok voltak saját magam felé az elvárásaim, és szerettem volna mindenképp a referenciaértékek közelébe kerülni. Ma már úgy gondolom, hogy nem feltétlenül baj, ha ez nem sikerül. Hála istennek olyan betegtársakat is találtam, akik több éve kezelés alatt álltak és panaszmentesek voltak. A mai napig nagyon hálas vagyok a biztató válaszok miatt, amelyeket ismeretlenül is készségesen adtak. Különbféle fórumokon próbáltam kapcsolatokat teremteni és információkat gyűjteni. Magam is indítottam témát a betegséggel kapcsolatban. Csatlakoztam egy online csoporthoz is, amely dél-európai, főleg olasz policitémiás betegek közül állt. Érdekes volt látni más országok egészségügyi rendszerét a fórumon keresztül. Személyes véleményem, hogy szerintem jobb az itthoni hematológiai ellátás, mint a külföldi. Nem csak kaptam, de igyekeztem adni is információt, tapasztalatot. Nyilvánvaló lett, hogy a túlélésről szóló, általam korábban talált adatok régi tendenciákon alapulnak. Általában 60 év körül derül ki a rendellenesség, így nyilvánvaló, hogy pár évtizeddel ezelőtt a túlélés 15–20 év volt. A diagnosztika javulásával egyre korábban derül ki a rendellenesség, emellett új, célzott kezelés is megjelent, így ma már a túlélési idők is hosszabbak. Többször, hosszan chateltem egy délvidéki fiatalemberrel, akiről később kiderült, hogy ugyanannyi idős, mint én. Ő huszonéves kora óta élt együtt a diagnózissal. Sok erőt adott, amit elmondott a betegségről és ahogy megélte a kezdeti időket, amikor még senki nem tudta, hogy mi is történik vele.

Van-e olyasmi, amit azoknak javasolna, akiknél még csak nemrég derült fény valamilyen vérképzőszervi rendellenességre, és tanácstalannak érzik magukat?

Nekem nagyon nagy segítséget jelentett, hogy megfelelő volt a viszonyom a kezelőorvossal, aki semmit sem akart rámerőltetni, minden változtatást közösen beszéltünk meg. Szerencsére igen nyitott volt a javaslataimra, mindent kipróbálhattam. Enélkül biztosan minden sokkal nehezebben ment volna. El kell tudni fogadni azt is, ha ez az állapot hátráltat minket valamiben. Néha ma is úgy érzem, tele vagyok energiával, és kiforgatom a földet a sarkából, de sokszor meg azt, hogy lemerültem, nincs kedvem semmihez. De ez teljesen természetes. Nagyon érdekes az is, hogy ha fizikailag nem is, lelkileg nagyon sok pozitív változást is átéltem. Az általános értékrendem például teljesen megváltozott: az anyagi dolgok már nem igazán érdekelnek, nem idegeskedek apróságok miatt, sokkal inkább fontos a családi béke. Amikor például a gyermekeim legkomolyabb

kamaszkorában jártunk, sokkal kevesebbet veszekedtem velük, mint korábban. Kicsit abszurd, de kifejezetten úgy gondolom, hogy gazdagabb lettem ettől. Nyilván, ha lett volna rá lehetőségem, kihagytam volna ezt a „kalandot”, de amit tanultam belőle és amilyen emberré tett, azt megtartanám. Nagyon hálás vagyok Drága Feleségemnek, hogy erőt ad, amikor gyenge vagyok, és támogat mindenben.

ESSZENCIÁLIS TROMBOCITÉMIA (ET)

Az esszenciális trombocitémia (ET) – a mielofibrózishoz és a policitémia vérához hasonlóan – szintén a csontvelő mieloproliferatív megbetegedései közé sorolt kórállapot. A „mieloproliferatív” szó azt jelenti, hogy a vérképző őssejtek kontrollálatlanul osztódnak a csontvelőben. Ebben a betegség típusban elsősorban a vérlemezkék száma nő meg, a vörös- és fehérvérsejtek száma nem emelkedik. A főként az idősebb korosztályt (60 év fölöttieket) érintő betegségben megnő a vérrög-kialakulás kockázata, emellett a vérzések is gyakoribbá válhatnak. A betegség ritkán mielofibrózissá, illetve akut leukémiává is átalakulhat.

Mi okozza az esszenciális trombocitémiát?

A betegség kialakulásának pontos kiváltó oka – a többi mieloproliferatív betegséghez hasonlóan – nem ismert, az azonban igen, hogy időnként családi halmozódás lehet jelen, illetve olyan, az élet során szerzett mutációk alakulhatnak ki a vérképző őssejtekben, amelyek egyértelműen hozzájárulnak a betegség megjelenéséhez. Ezek a mutációk azoknak a fehérvérsejtek működését befolyásolják, amelyek a vérképző őssejtek működésének szabályozásában vesznek részt: a JAK2 gén mutációi (a betegek mintegy felében) és a CALR gén mutációi (a betegek mintegy negyedében) vannak jelen.

Mik az esszenciális trombocitémia főbb tünetei?

A betegek egy része akár teljesen tünetmentes is lehet, a legelső tünetek pedig általában a fáradékonyság, illetve a fokozottabb vérzékenység megjelenése.

Megjelenhetnek továbbá a következők:

- fejfájás;
- látászavarok és migrénes epizódok;
- szédülés;

- a keringési zavarok miatt az ujjak vagy a lábujjak hidegsége, illetve kékes elszíneződése;
- valamint a karok, illetve a lábak vöröses elszíneződése, fájdalma.

A vérzések az alábbi formákban jelentkezhetnek:

- gyakoribb orrvérzések;
- nőknél a szokásosnál nagyobb vérvesztéssel járó menstruáció;
- komolyabb vérzés karcolások esetén is;
- bél- vagy gyomorvérzés;
- vér a vizeletben.

Amennyiben már a vérrögképződés is megindult, egyaránt kialakulhat:

- stroke;
- átmeneti iszkémiás roham (TIA);
- szívinfarktus;
- mélyvénás trombózis, illetve az ezt követő tüdőembólia;
- vérrögök kialakulása szokatlan helyeken, például a hasi vénákban.

Hogyan diagnosztizálható az esszenciális trombocitémia?

Fontos, hogy a diagnózis felállítása során kizárásra kerüljenek azok a betegségek, amelyek szintén a vérelemzések szám emelkedésével járnak, anélkül, hogy a háttérben a csontvelő rendellenes működése állna. Ezen betegségek közé tartozik például:

- a reumatoid arthritis;
- a colitis ulcerosa;
- a hosszú időn keresztül fennálló fertőzések és egyéb gyulladáshoz vezető megbetegedések;
- a súlyos vashiány;
- bizonyos daganatos betegségek;
- valamint a hasnyálmirigy gyulladása.

Ha a vérelemzések szám tartósan 600 giga/liter fölött van, az mindenképp felkelti az esszenciális trombocitémia gyanúját (giga = tíz a kilencediken darab, ezermillió, vagyis egymilliárd). Ha emellett:

- normális a vörösvérsejtszám;
- a lép mérete az átlagosnál nagyobb;
- a csontvelővizsgálat pedig a vérelemzésekét is létrehozó sejtek (megakariociták) emelkedett számát mutatja;

➤ kizárásra kerültek továbbá a fentebb említett kórképek, akkor nagy valószínűséggel esszenciális trombocitémia lesz a helyes diagnózis. A vérképelemzés és a csontvelővizsgálat molekuláris diagnosztikai vizsgálattal (a JAK2 és a CALR gének mutációinak igazolásával) is kiegészíthető. A betegség felismerésére a legtöbb esetben rutin vérvizsgálat során kerül sor.

Milyenek az esszenciális trombocitémias betegek életkilátásai?

Ha a beteget rendszeresen ellenőrzik, illetve ha szükség esetén megfelelő kezelésben részesül, akkor minden esély megvan a kellően hosszú élettartam elérésére.

Tízből nagyjából egy betegnél áll fenn a veszélye, hogy a betegség akut mieloid leukémiává alakuljon át, a betegek mintegy 15 százalékánál pedig akár az életet is veszélyeztető mielofibrózis alakulhat ki, a fokozott kockázatú betegeknél ezért a szokásosnál is gyakoribb vérkép-ellenőrzésre van szükség.

Melyek az esszenciális trombocitémias betegek kezelési lehetőségei?

A fő cél a trombózis kockázatának csökkentése, melyet a vérlemezkeszám rendszeres ellenőrzésével és 450–500 G/l alatti szinten való tartásával lehet elérni.

A vérlemezkeszám-csökkentő ágensek alkalmazása előtt felméri:

- a korábban előfordult vérzéseket, illetve trombózisokat;
- az erek általános állapotát;
- a beteg tüneteinek súlyosságát.

Ha a vérlemezkeszám nagyon magas, mindenképpen gyógyszeres terápia szükséges.

A betegek számára jelenleg az alábbi kezelési lehetőségek jöhetnek szóba:

➤ **Alacsony dózisu aszpirin**

Ezt általában a vérrögképződés kockázatának csökkentése érdekében alkalmazzák. Az aszpirin ezen kívül a karokon, illetve a lábakon jelentkező égő érzés csökkentésében is hatékony lehet.

➤ **Hidroxikarbamid**

A magas vérrögképződési kockázattal jellemezhető betegeknél (például azon 60 év feletti pácienseknél, akiknek korábban már volt egy vérrögük) gyakran kerül

sor a hidroxikarbamidokkal történő kezelésre. Általában ez jelenti az elsővonalbeli kezelést azok számára, akiknek terápiára van szükségük.

> **Anagrelid**

Ha a hidroxikarbamidokkal történő kezelést a kezeléssel szembeni intolerancia (a beteg szervezete rosszul bírja a kezelést, mellékhatások jelentkeznek) miatt le kell állítani, akkor gyakran erre a gyógyszerre váltanak a szakemberek.

> **Interferon-kezelés**

Többnyire olyan betegeknél alkalmazzák, akiknél valamilyen okból nem alkalmazható más kezelés, a vérrögök, illetve az akut mieloid leukémia kialakulásának kockázata azonban magas.

> **Célzott kezelés**

Az egyéb mieloproliferatív kórképekhez hasonlóan az esszenciális trombocitémiaival diagnosztizált betegeknél is vizsgálják a JAK2-gátlókkal végzett célzott kezelés alkalmazásának hatékonyságát.

„LEHET KÉRDEZNI, DE HOSSZABBAN SAJNOS NINCS IDŐ BESZÉLGETNI AZ ORVOSSAL”

Gábornál 58 éves korában diagnosztizálták az esszenciális trombocitémia nevű betegséget, bőrgyógyász szakorvosa pedig később azt mondta, hogy a vérképzőszervi daganatok közül talán ez a legkevésbé rossz. Ez nagyjából igazolódott is, mert Gábor a gyógyszeres kezelés mellett nem küzd komolyabb tünetekkel. Általános tapasztalata, hogy bár az orvosi konzultációkon valóban lehet kérdezni, erre nem sok idő jut. Éppen ezért volt számára nagyon hasznos, hogy a Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány előadásain részletesebb információkat is kapott a betegség természetéről.



Hogyan derült fény a betegségére?

Viszonylag rendszeresen jártam vérvételre, és egy idő után az látszott, hogy a trombocitaszámom folyamatosan emelkedik. Panaszaim ekkor egyáltalán nem voltak, de a feleségem noszogatására elmentem egy hematológus magánorvoshoz. Azt gondoltam, csak annyi lesz, hogy kapok majd néhány új gyógyszert, és szedni kell két piros, meg két kék tablettát. Aztán pár hónap múlva visszamegyek, és megnézzük, hogy meggyógyultam-e vagy sem. Sajnos nem egészen ez történt: a szakorvos megnézte a leleteimet, és valószínűsítette, hogy esszenciális trombocitémiam van. Ez pedig egy olyan betegség, amit gyógyítani jelenleg nem, csak karbantartani lehet. A magánorvos azt javasolta, hogy menjek a lakóhelyem szerinti, székesfehérvári hematológiára, mert ott fogom tudni megkapni a legjobb kezelést. Ez meg is történt, és ott a csontvelő-mintavételt javasolták az ottani szakemberek, hogy biztosan ki lehessen mondani a diagnózist.

Igazolódtott az esszenciális trombocitémia gyanúja?

Igen, pár hét múlva meg is volt az eredmény, és valóban ez a betegség állt fenn. Természetesen nem örültem, de később a bőrgyógyász szakorvosom azzal biztatott, hogy ez talán az egyik legkevésbé súlyos vérképzőszervi daganatos betegség, és lehetett volna ennél sokkal rosszabb is. A protokoll szerinti alapgyógyszeres kezeléssel kezdtünk, amiből napi egy tablettát szedését írták fel. A trombocitaszám ettől lejjebb ment, de még így is a normálisnak a két-háromszorosa között volt, bár erre azt mondták, hogy nem probléma. Különösebb panaszaim szerencsére nem voltak, így szedtem tovább a felírt gyógyszert, és nem éreztem szükségét, hogy másik kezelőorvoshoz forduljak.

Minden információt megkapott tehát a fehérvári kórházban is, amire szüksége volt?

Az alapinformációkat igen, és többnyire azt is elmondták, hogy nyugodtan kérdezzek, ha bármi nem elég világos. Kérdezni valóban lehet, ez így volt később is, de az általános tapasztalatom az, hogy bár válaszolnak, hosszabb beszélgetésre már sajnos általában nem jut idő. Emiatt nem is hibáztatom az orvosokat, hiszen én is látni szoktam, hogy mennyien várákznak még utánam az aznapi vizsgálatokra. Ezzel kapcsolatban a Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány előadásai jelentettek nekem egy nagyon komoly pozitív tapasztalatot, mivel itt olyan előadásokat hallhattam, amelyek kontextusba helyezték számomra a problémámat. Itt tudtam meg, hogy mennyire gyakori az esszenciális trombocitémia,

és hogy mik az általános életkilátásai a betegeknek. Ez sokat jelentett, sok minden a helyére került. Az egyik beteginformációs napon személyesen is jelen voltam, más előadásokat pedig az interneten néztem vissza. Ez külön jó, mert az internetről ugyan próbáltam önállóan is tájékozódni, de a betegséggel kapcsolatos általános információkon kívül csak viszonylag kevés használható anyagot találtam. Ezért azt minden onkohematológiai beteg számára tudom javasolni, hogy keresse meg az alapítvány videós csatornáját, illetve a weboldalukat, ahol szöveges formában is sok hasznos betegtájékoztató anyag érhető el, köztük a különféle vérképzőszervi daganatos betegségek részletes ismertetői is.

Mi következett a kezelésben ezután? Maradt az eredetileg felírt gyógyszer?

Lett időközben egy epekövem, ami a végére már nagyjából 3 centisre növekedett, a kezelőorvosom pedig nagyon szorgalmazta, hogy ki kellene vetetni. Ez meg is történt. 2019 környékén aztán a gyógyszeres kezelés ellenére is elkezdett meredekebben emelkedni a trombocitaszámom, így azt gondoltam, hogy itt lenne az ideje gyógyszert váltani. A doktornőm ebbe beleegyezett, viszont megnyugtató, hogy az 1000 körüli trombocitaszám miatt még bőven nem kell aggodni, az 1500 feletti érték az igazán problémás. Az új, eltérő hatóanyagot tartalmazó gyógyszerből 2 × 1-et írtak fel. Ezt követően nem sokkal egy másik egészségügyi problémám is jelentkezett, az agyi véráramlás átmeneti zavara (TIA) lépett fel, amittől néhány percre a karom és az arcom egy része is lebénult. Ezután egy komolyabb neurológiai kivizsgáláson estem át, amely azonban nem mutatott semmilyen jelentős eltérést, minden magától helyreállt. Amíg a kórházban voltam, a neurológus konzultált a kezelőorvosommal, és abban egyeztek meg, hogy a gyógyszeradagomat feljebb emeljük, 3 × 1-re. Addig nem is nagyon csökkent a trombocitaszámom – 1000, 1200 körül volt a kórházi bentfekvésem alatt is –, a dózisémelés hatására viszont aztán ismét lejjebb esett, a korábbi 7–800-as szintre. Nem sokkal ez után jött a koronavírus-járvány, a doktornőm pedig nyugdíjba ment.

Ez nehezített a dolgokon?

Lett új kezelőorvosom ugyanabból a kórházból, de vele eddig még csak kétszer beszéltem, személyesen pedig mindössze egyszer tudtunk találkozni. Tavaly nyáron – egy viszonylag intenzívebb fizikai munkavégzést követően – fájni kezdett a karom. Miután úgy tűnt, hogy ez nem izomláz, a sürgősségre mentem, a második alkalommal már éjszaka, mert annyira fájt. A képpalkotó vizsgálat két

helyen mutatott ki trombózt a karomban, bár szerencsére ez nem volt túl súlyos. Érsebészeti beavatkozásra sem volt szükség, kenőcsöket kaptam és kisebb dózisban vérhígítót is kellett szednem. Ezután szerettem volna ismét találkozni az új kezelőorvosommal, de nem sikerült időpontot kérnem hozzá, így aztán egy hematológus szakemberhez fordultam ugyanabban a kórházban. Nála ért egy kisebb meglepetés, mert a trombocitaszámomat látva – amely akkor is a korábbi kezelőorvosaim által elfogadhatónak minősített, 7–800-as értékek körül mozgott – megkérdezte, hogy nem kellene-e ezt lejjebb vinni. Ezt nagyobb furcsállottam, mert hát természetesen lejjebb lehetne vinni, de eddig mégsem mondták, hogy ez gond lenne. Ekkor döntöttünk úgy, hogy a napi 3 helyett 4 tablettát kezdek szedni. 2–3 hónap múlva visszamentem, ekkorra a trombocitaszámom 560 körüli értékre esett. Ezt egy nagyon jó eredménynek lehet tekinteni, mert az egyéb értékeimet – vörösvérsejtszám, fehérvérsejtszám – nem bántotta a gyógyszer. Itt tartunk most: vélhetően sikerült megtalálni a nekem való gyógyszeradagot, és úgy tűnik, hogy az új kezelőorvosommal is meg fogom tudni találni a közös hangot, ahogyan ez a korábbi orvosaimnál sem volt probléma.

„BENNEM SAJNOS A BETEGSÉGEM ÓTA A FÉLELEMÉRZET DOMINÁL”

Erzsébetnél 41 évesen derült ki, hogy vérképzőszervi daganatos betegsége van, és mint mondja, ezen azóta sem igazán sikerült túltennie magát. Bár az általános



közérzete jó, van egy folyamatosan jelenlévő félelemérzete, amelyet nem tud elengedni. Pszichológusnál is járt, de ez sem segített. A kezelőorvosával viszont nagyon elégedett, és ellentétben azzal, amit néha más betegektől hall, vele nagyon empatikusan bánt a hematológusa.

Milyen tünetek hívták fel a figyelmet arra, hogy vérképzőszervi betegség lehet jelen a szervezetében?

2012-ben, 41 évesen jött egy kettős látásos rosszullétem, ami rettenetesen ijesztő volt: a neurológián koponya MR vizsgálatra küldtek, mert valamilyen komolyabb agyi elváltozásra gyanakodtak. Ez a vizsgálat szerencsére nem jelzett semmilyen elváltozást, a vérkép viszont azt mutatta, hogy túl magas a trombocitaszámom, így aztán hematológushoz kerültem. A vérmintámat azonnal genetikai vizsgálatra küldték, ami kimutatta, hogy az úgynevezett JAK2 mutáció van jelen a szervezetemben, ami többféle mieloproliferatív betegségre is jellemző. Csontvelővizsgálat ekkor még nem történt, a kezelőorvosom ugyanis úgy vélte, hogy a kezelés elkezdése szempontjából egyelőre nincs jelentősége a pontos diagnózisnak. Az értékeim ekkor még nem voltak túl rosszak, így egyszerűen aszpirinnel kezdtek el kezelni, ami képes megakadályozni a vérlemezkék összetapadását. 2015-ben aztán ez már nem bizonyult elegendőnek, mert addigra nagyon megugrott a vérlemezkék számát mutató érték. Szédültem, homályossá vált a látásom, így egyértelmű volt, hogy változtatni kell az addigi kezelésen.

Mi következett ezután?

A kezelőorvosom azt javasolta, hogy kezdjem el az anagrelid hatóanyagú gyógyszer szedését, amely képes meggátolni a vérlemezkék fejlődését a csontvelőben. Ez egy citosztatikum, amitől nagyon megijedtem, a kezelőorvosom azonban azt mondta, hogy a fiatalabb korom miatt ez az, ami a legmegfelelőbb lesz a számomra. Ezt több mint négy évig szedtem, és bár eredményesnek bizonyult, volt egy igen kellemetlen mellékhatása, a rendszeresen visszatérő magas pulzusszám. Előfordult olyan eset, hogy nyugalmi állapotban 200 fölé emelkedett a pulzusom. Emiatt aztán ezt a kezelést leállítottuk, és egy injekcióra tértünk át, amit hetente egyszer kell beadnom magamnak. Ez egy tartós hatású interferont tartalmaz, és a mieloproliferatív megbetegedések esetében is alkalmazható. Nagyon sokat segít lelkileg, hogy vége lett a mindennapos gyógyszeresedésnek, ami folyamatosan emlékeztetett arra, hogy egy betegséggel élek együtt. A heti egyszeri beadás jóval elviselhetőbb számomra.

Volt-e a betegségnek valamilyen hatása az addigi életmódjára?

Lelkileg és fizikailag is egyaránt. Nálam sajnos egyértelműen jelen van egy erős betegségtudat, és nem tudok úgy élni, mint azelőtt. Kialakult bennem egy szinte folyamatosan jelenlévő félelem, hogy bármikor bármi történhet velem, összehetek az utcán, vagy épp az erdőben, kirándulás közben. Éppen ezért sosem megyek egyedül kirándulni, mindig elkísér valaki. A kirándulás például pont egy olyan tevékenység, ahol egy időre el tudok feledkezni erről a betegségről, mindig nagyon kikapcsol. Annyi történt, hogy sokkal fáradékonyabbá váltam, mint azelőtt. Többnyire indokolatlanul fáradtnak érzem magam a túrákat követően, bár a lelki feltöltődés miatt így is megéri járni. A másik fizikai probléma, hogy ugyan régen nagyon szerettem futni, manapság már nem járok, mert korábban többször is rosszul lettem közben. Ezt eléggé sajnálom, de mivel nem derült ki, hogy mi volt a rosszullétem oka, inkább nem erőltetem. Voltam kardiológiai kivizsgáláson és más egyéb vizsgálatokon is, a leletek eredményei azonban minden esetben negatívak lettek. Még az is lehet, hogy egyszerűen a saját félelmeim eredményezték a futás közbeni rosszulléteimet.

Próbált-e valamit tenni a folyamatosan jelenlévő félelemérzés ellen?

Igen, felkerestem egy pszichológust. Általában, amíg beszélgettünk, el tudtam engedni a rossz érzéseket, ezek azonban később újra visszatértek. A terápia összességében nem segített ezen, nem igazán tudtunk mit kezdeni a bennem lévő félelmekkel. Erre azóta sem találtam igazi megoldást, az segít talán, amikor mások is megosztják velem a saját tapasztalataikat. Tagja vagyok egy internetes csoportnak, ahol esszenciális trombocitémias betegek tudnak beszélgetni egymással. Sokszor, amikor egy-egy megosztást olvasok, én is jobban érzem magam, de később mindig visszatérnek a szokásos félelmeim. Erre sajnos, úgy tűnik, hogy nem tudok valódi megoldást találni.

Említette, hogy a kezelése a pontos diagnózis felállítása nélkül kezdődött el. Később sem került pontosításra, hogy a mieloproliferatív betegségek közül pontosan melyik is van jelen Önnél?

De, később ezt pontosítottuk egy csontvelővizsgálattal, amely szerint leginkább az esszenciális trombocitémának felel meg a diagnózisom, bár nem teljesen

egyértelműen. A csontvelővizsgálat az én kezdeményezésemre történt: kértem ugyanis egy másodvéleményt a László Kórházban, és az ottani szakember – a Péterfy utcai kórházban dolgozó kezelőorvosommal ellentétben – szükségesnek tartotta elvégeztetni ezt a vizsgálatot. A kezelőorvosom ebbe beleegyezett, és továbbra is hozzá járok, hiszen mindenben tökéletesen meg vagyok vele elégedve. A másik orvossal történő konzultációt csak amiatt kezdeményeztem, hogy biztos lehessen benne, hogy minden megfelelően zajlik a kezeléssel. Ez így van, hiszen a csontvelővizsgálat szükségességén kívül minden tekintetben ugyanazt mondta a másik orvos is, amit a kezelőorvosom. Másodvéleményt bármelyik páciens kérhet, ezt fontosnak tartom hangsúlyozni. Ha kétségeink vannak, mindenképp érdemes élni a lehetőséggel: én is nyugodtabb vagyok így, még ha egyébként végül nem is sikerült egyértelmű diagnózist felállítani.

Máshogy látja-e a betegségét úgy, hogy gyermekorvosi asszisztensként szintén az egészségügyben dolgozik?

Lehetséges, hogy a félelmeim egy része emiatt van, hiszen egészségügyesként folyamatosan járatom rajta az agyam, hogy mi hogyan van. A túl sok gondolkodás biztosan nem tesz jót. Így vagyok most a koronavírus elleni védőoltással is, amit sajnos egyelőre nem mertem beadatni. Annak ellenére sem, hogy ezt mindenki, a kezelőorvos is javasolta számomra. Lehet, hogy rövid távon a daganatos betegeknél sem jelentkeznek mellékhatások, de tartok tőle, hogy hosszú távon milyen hatást gyakorolna a szervezetemre a vakcina. Egyelőre ez a döntésem, de természetesen lehet, hogy később még meggondolom magam. Egészségügyi dolgozóként azzal is nagyon furcsa volt szembesülni, hogy még a csontvelőbiopszia sem adott egyértelmű választ arra, hogy mi is a betegségem. Az per sze egy előny, hogy többé-kevésbé megértem a saját betegségem, és tudom, hogy mi történik velem. A mieloproliferatív kórképek meglehetősen bonyolultak, ráadásul egymásba is képesek átalakulni, így aztán lehet, hogy nem is kellene annyira csodálkoznom azon, hogy az én esetemben sem egyértelmű a diagnózis. Bár a csontvelővizsgálat kimutatott egy már jelenlévő, enyhébb fibrózist, a mindennapi életminőségem továbbra is jónak mondható. A félelmeim továbbra is zavarnak, de azért tudok örülni a pozitívumoknak is: az interferonos kezelés szerencsére működik, a kezelőorvosom pedig továbbra is kedvesen és empatikusan bánik velem. Ezek olyan dolgok, amit nem minden beteg mondhat el magáról.



„TÖBB HEMATOLÓGUS SZAKEMBERT IS FELKERESTEM, ÍGY MOST MÁR NYUGODT VAGYOK”

Az esszenciális trombocitémia (ET) – a mielofibrózishoz és a policitémia vérához hasonlóan – szintén a csontvelő mieloproliferatív megbetegedései közé sorolt kórállapot. **Tünde** arról mesélt, hogy nála milyen tünetek kísérték a betegséget, és milyen módon sikerült kezelni az állapotát: sokáig teljesen elegendő volt a trombozisz megelőzésére szolgáló aszpirint szednie, majd miután a trombocitaszám egymillió fölé emelkedett, tromboreduktinra váltott a kezelőorvosa. Tünde gyermekeit is szeretne, és úgy tűnik, hogy ennek semmi akadálya nincs.

Mi jellemzi ezt a betegséget, és hogyan került felismerésre, hogy Önnél is ez az állapot van jelen?

Más vérképzőszervi betegségekkel szemben a vörös- és fehérvérsejtek száma itt nem emelkedik meg, a vérelemezkéké viszont igen. Nálam 2015 novemberében, 27 évesen derült ki a probléma: kisebb korom óta vashiányos vérszegénységem van, ezért minden évben jártam vérvételre. Egy idő után feltűnt, hogy túl magas a trombocitaszám, a háziorvosom azonban egy darabig nem tulajdonított ennek különösebb jelentőséget. Végül aztán én javasoltam, hogy mindenképp szeretnék egy alaposabb vérvizsgálatot, így beutalt a hematológiára. Ott a korábbi vérképeredményeimet is megnézték, és ez alapján csontvelővizsgálatot javasoltak. Erre januárban sor is került, az eredményre azonban a szokásos néhány hét helyett több hónapot kellett várni. Az eredmény végül májusban jött meg, ez alapján állították fel az esszenciális trombocitémia diagnózisát.

Ezt követően már elkezdődött a kezelés?

A JAK2 génben nem találtak mutációt, a CALR (kalretikulin) génben viszont igen. Ez utóbbi mutációk az esszenciális trombocitémias betegek mintegy negyedé-

ben vannak jelen. A kezelést először el sem kezdtük, később pedig azt mondta az akkori kezelőorvosom, hogy elegendő, ha a trombózis ellen védő aspirint kezdem el szedni, továbbá rendszeresen járok kontrollvizsgálatokra. Emellett a folyadékfogyasztásra kezdtem el fokozottan odafigyelni. Nem is volt komolyabb probléma, de addigra alaposabban is utánaolvastam ennek a betegségnek, és szerettem volna, ha még jobban odafigyelnek rám. Emiatt aztán felkerestem egy magánrendelést is, a budapesti Trombózis- és Hematológiai Központban.

Kiderült itt még valami, amit eredetileg nem mondtak el Önnek?

Itt egy olyan orvoshoz kerültem, aki kifejezetten a ritka hematológiai betegségekre specializálódott. Az összes korábbi leletemet átnézte, és ő is azt mondta, hogy a betegség pontos okát nem fogja tudni meghatározni. A gyermekvállalással kapcsolatban elmondta, hogy a fokozott trombózisveszély miatt vélhetően olyan injekciós kezelésre lesz szükségem, ami az aszpirinnél hatékonyabban gátolja a véralvadást, és naponta kell majd beadni. A szüléssel kapcsolatban is mondott újat, azt, hogy lehetséges természetes úton is, de az én esetemben a császármetszés a gyakoribb. Nálam a túlzott vérzés és a vér ezt követő hamar megalvadása egyaránt problémát jelent, ez az, amire a szüléskor fokozottan oda kell figyelni. Ezek olyan plusz információk voltak, amelyekkel korábban nem voltam tisztában. A vashiányos vérszegénységemre is kaptam továbbá egy olyan injekciós kezelést, amelytől elmúlt a korábban folyamatosan jelenlévő fáradékonyságom. Ezt követően aztán újra kezelőorvost váltottam: a COVID-járvány miatt nem fogadtak Budapesten, így Győrben, a lakóhelyemen kerestem egy másik szakembert. A váltást azért is szorgalmaztam, mert egyre gyakrabban jelentkezett nálam heves szívdobogás, nyugalmi állapotban is, és ez elkezdett nyugtalanítani. A győri szakorvos erre is megoldást kínált, és felírt egy enyhe szívritmus-szabályozó gyógyszert, amittől ezek a panaszaim is megszűntek. Ekkor már csak egyetlen probléma maradt, hogy a trombocitaszámom eddigre nagyon megemelkedett, egymillió felett járt. Emiatt kezelésváltásra került sor: az aspirint abbahagytam, és elkezdtem egy újabb gyógyszert szedni, a tromboreduktint, ami néhány hónap alatt lejjebb is tudta szorítani a vérlemezkeszámot. Korábban orrvérzéseim is viszonylag rendszeresen jelentkeztek, de a kezelésváltás óta ez a tünet is megszűnt.

Van-e bármi olyasmi, amiben a vérképzőszervi betegség diagnózisa miatt hátrányban érzi magát másokhoz képest?

A tudatomból nem tudom teljesen kizárni ezt a problémát, de alapvetően úgy élek, mint bárki más: fokozottan odafigyelek a folyadékfogyasztásomra, nem dohányzok és nem fogyasztok alkoholt sem, de ezek a dolgok nem is hiányoznak. Egy

dolog van, ami eléggé zavar, ez pedig az, hogy az orvosok közül – nőgyógyász, fogorvos – sem tudják sokan, hogy mi is ez az állapot. Ilyenkor nekem kell mindent elmagyaráznom. Ez a betegség fokozott vérzékenységgel is jár, így például a fogorvosnak külön oda kell figyelnie arra, hogy ne vérezzen nagyon az ínyem. A gyermekvállalást is fokozottan érinti ez a betegség, és ha ennek eljött az ideje, megkeresem majd azt a hematológus szakembert, aki egy korábbi előadásában részletesen beszámolt az esszenciális trombocitémia és a várandósság kapcsolatáról.

Vele hogyan került kapcsolatba?

A Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány egyik rendezvényén adott elő erről a kevésbé tárgyalt témáról. Nagyon szimpatikus, fiatal orvos, az előadása után odamentem hozzá, és röviden beszélgettünk. Szeretnék majd kapcsolatban lenni vele is a várandósságom alatt, mert az előadást hallgatva meggyőződtem arról, hogy tisztában van azokkal a részletekkel, amelyekre egy vérképzőszervi betegség jelenléte esetén külön is oda kell figyelni a terhesség ideje alatt. Az első hematológusomnak is feltettem korábban ezt a kérdést, de ő csak annyit mondott, hogy nem kell túlságosan aggódni, így is lehetséges a gyermekvállalás. Ezt nem éreztem elég megnyugtatónak, mert bár én sem szeretném túlaggódni, de félvállról venni sem a dolgokat. Annyit már tudok a jelenlegi győri kezelőorvosomtól, hogy legkésőbb a várandósság létrejöttékor abba kell majd hagynom a tromboereduktínt. Erre a közeli jövőben kell majd valamilyen megoldást találni, mert mivel már 32 éves vagyok, nem szeretném túlzottan sokáig halogatni a gyermekvállalást.

Mit javasolna azoknak, akiket még csak nemrég diagnosztizáltak, és tanácstalanok a vérképzőszervi betegségekkel kapcsolatban?

Mindenképpen azt, hogy érdemes második, vagy akár harmadik szakvéleményt is kérni. Egyik kezelőorvosommal sem voltam elégedetlen, a tervezett várandósságom miatt azonban nagyon fontosnak érzem azt, hogy olyan szakemberhez járjak, aki speciális tudással is rendelkezik ezen a téren. Az orvosváltást egyetlen esetben sem bántam meg, így volt jó, ahogyan történt. Mindig mindenre rá kell kérdezni: kórházban dolgozom, és ott például az üzemorvos mondta el, hogy nem fogja engedni, hogy a röntgenosztályon vagy az izotóplaborban dolgozzak. Az én esetemben még a legkisebb sugárzás is veszélyes lehet, de minden további nélkül dolgozhatok például a belgyógyászaton akár. Ez is egy olyan információ, amire akár még a legjobb kezelőorvos sem gondol, és csak akkor derül ki, ha az ember érdeklődik és kérdez. Az sosem probléma, ha minél többet tudunk, gond viszont, ha valami fontos lenne, de valamiért mégsem derül ki.





Magyar Onkohematológiai Betegekért Alapítvány

BETEGEDUKÁCIÓ
ÉRZELMI TÁMOGATÁS
ÉRDEKÉRVÉNYESÍTÉS

www.onkohemat.hu

www.youtube.com/MOHAtevé

www.facebook.com/onkohemat.hu