

Миелопролиферативные новообразования (МПН) входят в группу видов рака крови. Все МПН являются хроническими заболеваниями, склонными к обострению с течением времени. Настоящий термин обычно включает в себя три заболевания: эссенциальную тромбоцитемию (ЭТ), полицитемию вера (ПВ) и миелофиброз (МФ). Данный информационный бюллетень содержит информацию о полицитемии вера.

Больные с ПВ и лица, осуществляющие за ними уход, часто чувствуют себя изолированными и не уверены, куда обратиться за помощью и информацией. Необходимо обязательно посоветоваться с медицинскими работниками, предоставляющими Вам лечение, чтобы найти правильную информацию о контроле и поддержке для решения проблем долгосрочного ухода.

Хорошая новость заключается в том, что количество информационных ресурсов для больных с МПН растет. Если Вам или кому-либо из Ваших близких был поставлен диагноз ПВ, у Вас может возникнуть множество вопросов по поводу этого заболевания, вариантов его лечения, а также вопросов о влиянии этого диагноза на качество жизни.



CANCER SUPPORT
COMMUNITY.



ПОМОЩЬ В ПОИСКЕ ИНФОРМАЦИИ О МПН

Сообщество по оказанию помощи онкологическим больным (Cancer Support Community) 888-793-9355 www.CancerSupportCommunity.org

Лечение рака (CancerCare) 800-813-4673 www.cancercare.org

Общество по лечению лейкоза и лимфомы (The Leukemia & Lymphoma Society) 800-955-4572 www.lls.org

Образовательный фонд для больных с МПН (MPN Education Foundation) www.mpninfo.org

Научно-исследовательский фонд для больных с МПН 312-683-7249 www.mpnresearchfoundation.org

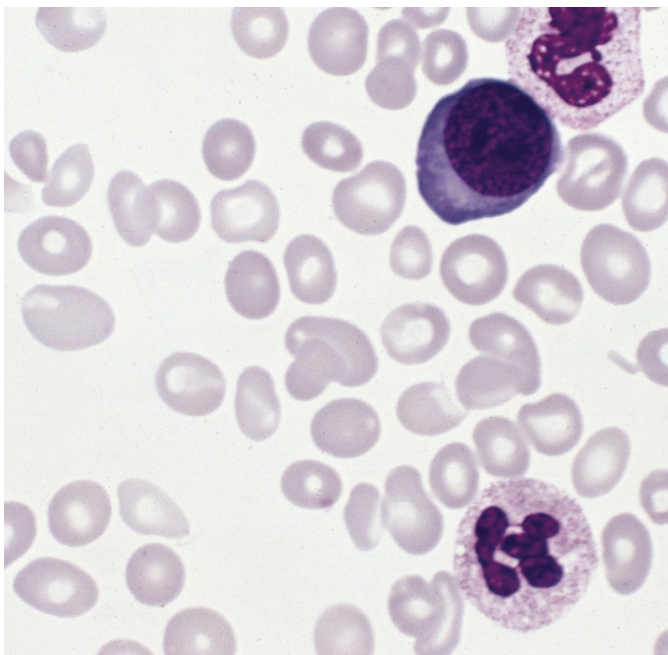
Фонд защиты интересов пациентов (Patient Advocate Foundation) 800-532-5274 www.patientadvocate.org

Что такое полицитемия вера (истинная полицитемия)?

Полицитемия вера (ПВ) представляет собой редкий тип рака крови и обычно включается в категорию раковых заболеваний, известных как миелопролиферативные новообразования (МПН). ПВ, как правило, является результатом мутации в кроветворных стволовых клетках, которая снижает способность организма ограничивать выработку клеток крови (в особенности красных кровяных клеток). Выходящее за пределы нормы число красных кровяных клеток может привести к повышенной вязкости крови, замедлению движения крови через вены и артерии, повышению риска образования сгустков венозной крови, инфаркту или инсульту.

Исследователи пока не могут определить, какие явления приводят к развитию у человека ПВ. Тем не менее, они установили, что почти во всех случаях у пациентов с диагнозом ПВ может проявляться специфическая генетическая мутация гена JAK2 в стволовых клетках костного мозга.

Несмотря на то, что полицитемия вера связана с генетической мутацией, она не является наследственным заболеванием, так как оно, как правило, ограничено стволовыми клетками и не распространяется в остальные клетки организма, например, сперму или яйцеклетки. На сегодняшний день ученые не уверены, что приводит к мутации, вызывающей ПВ, однако в настоящее время проводятся дополнительные исследования с целью определить точную причину.



МАЗОК КРОВИ, ВЗЯТЫЙ У ПАЦИЕНТА С ПОЛИЦИТЕМИЕЙ ВЕРА

Ученые установили, что болезнь поражает несколько больше мужчин, чем женщин, и чаще встречается у людей в возрасте от 60 до 80 лет и старше, а не у молодых людей.

Полицитемия вера – неизлечимое заболевание. Оно считается хроническим и прогрессирующим, но последствия этого заболевания можно контролировать с помощью соответствующей медикаментозной терапии и различных видов вмешательства. Существует некоторый риск, что в течение нескольких десятилетий заболевание примет более агрессивную форму рака крови.

Время от времени у больных развивается острый лейкоз или заболевание, именуемое вторичным миелофиброзом. Предотвращение или ограничение риска этого превращения в более агрессивное заболевание является одним из наиболее важных приоритетов при лечении.

В целом, однако, ПВ развивается и прогрессирует очень медленно. На самом деле, некоторые люди могут в течение многих лет не подозревать, что у них это заболевание, поскольку они не испытывают никаких симптомов. Во многих случаях сразу же после диагностирования ПВ это заболевание можно контролировать и управлять его ходом в течение долгих лет, и оно не будет вызывать существенных изменений в продолжительности жизни человека или качестве жизни.

«Одной из вещей, характерных для полицитемии вера, как и для всех разновидностей МПН, является то, что симптомы, которые испытывают больные, не всегда соответствуют количественному анализу крови – поэтому обязательно сообщайте врачу обо всех симптомах».

— Д-р Лора С. Михаэлус (Dr. Laura C. Michaelis)

Симптомы

При развитии полицитемии вера наблюдается увеличение числа красных кровяных клеток, и пациенты могут испытывать целый ряд симптомов: некоторые возникают вследствие вязкости или густоты крови, а некоторые – из-за аномальных химических веществ, выработанных в костном мозге. У некоторых людей симптомы немногочисленны. У других в тот или иной момент заболевания могут возникнуть один или несколько из следующих симптомов:

- Сгустки крови в ногах, легких или других областях организма
- Головные боли
- Чрезмерная потливость
- Помутнение зрения или слепые пятна
- Головокружение
- Зуд, особенно после теплого душа или ванны
- Покраснение кожи
- Язва желудка или двенадцатиперстной кишки
- Вздутие или чувство переполнения желудка вследствие увеличения селезенки
- Застойная сердечная недостаточность или стенокардия
- Подагра/воспаление суставов

Обслуживающий Вас медперсонал

Вы примете важное решение, если поручите лечение своего заболевания врачу и команде медицинских работников, которые имеют опыт лечения ПВ. Чрезвычайно важно, чтобы Вы были уверены в специалистах, которые занимаются Вашим лечением, и могли общаться с ними. Помните, что всегда можно попытаться получить второе мнение или сменить врача в случае изменения обстоятельств, когда Вам потребуется другой уровень медицинской помощи.

Вопросы, которые следует рассмотреть при выборе обслуживающего Вас медперсонала:

- Имеет ли Ваш врач профессиональную сертификацию в области гематологии или только онкологии?
- Специализируется ли Ваш врач на лечении миелопролиферативных новообразований?
- Использует ли Ваш врач междисциплинарный групповой подход в координации Вашего плана лечения?
- Проводятся ли в Вашем медицинском центре клинические испытания?
- Какой наилучший способ связаться с Вашим врачом и обслуживающим Вас медперсоналом? Имеется ли в медицинском центре социальный работник или координатор, специализирующийся на онкологических больных?
- Используется ли в центре портал для пациентов, где Вы можете отслеживать свою медицинскую информацию?

Диагностика и стадии заболевания

Для диагностики полицитемии вера используются анализы крови.

Если у Вас ПВ, анализы крови могут указывать на следующее:

- Увеличение числа красных кровяных клеток, тромбоцитов и/или белых кровяных клеток
- Повышенный уровень гематокрита (доля красных кровяных клеток в крови)
- Увеличение концентрации гемоглобина (белок, содержащийся в красных кровяных клетках)
- Пониженный уровень эритропоэтина (гормон, который контролирует выработку красных кровяных клеток)

Дополнительные тесты могут включать в себя следующие:

- Биопсия костного мозга и взятие аспирата
- Тестирование на наличие мутации JAK2 или других генетических мутаций

Лечение полицитемии вера

Ваше лечение может осуществляться несколькими медицинскими работниками, включая гематолога/онколога, медсестру, онкологическую медсестру-координатора, онкологического социального работника и фармацевта. Каждый из этих специалистов поможет Вам разобраться в информации и ресурсах, которые могут пригодиться Вам в ходе и после лечения. Если Вы не встречались с этими специалистами ранее, попросите своего врача договориться о встрече с ними. Кроме того, Вы можете обратиться к страховой компании с просьбой назначить для Вас ведущего историю болезни, который поможет Вам разобраться в вариантах страхового покрытия

лечения. Существуют несколько подходов к лечению в зависимости от Вашего диагноза ПВ и прогрессирования заболевания. Для лечения ПВ существуют различные лекарственные препараты, и для многих из них используются самые разнообразные подходы относительно замедления хода заболевания и/или контролирования его воздействия. При употреблении любых препаратов могут возникнуть побочные эффекты. Ваш врач или медсестра должны их проанализировать и выяснить, чего Вам следует ожидать в результате приема препарата до того, как Вы начнете его принимать.

ВАРИАНТЫ ЛЕЧЕНИЯ

ФЛЕБОТОМИЯ, ИЛИ КРОВОПУСКАНИЕ Некоторые пациенты могут без всякой опасности для здоровья избежать принятия каких-либо противораковых препаратов при лечении ПВ, но почти для всех из них обязательно проходить анализы крови для контролирования количества красных кровяных клеток. Эта процедура называется флеботомией, иными словами – удаление крови из вены для того, чтобы уменьшить общее количество красных кровяных клеток в организме. С помощью этой процедуры можно снизить интенсивность симптомов, а также – что более важно – предотвратить образование тромбов, инфаркт и инсульт. Ваш врач обсудит с Вами, как часто Вы должны проходить процедуру флеботомии.

АСПИРИН Почти всем пациентам с ПВ, при отсутствии противопоказаний или если пациент не принимает другой противосвёртывающий препарат, следует принимать детский аспирин или его эквивалент. Хотя последние не являются противораковыми препаратами, они очень полезны в предотвращении некоторых распространенных осложнений ПВ.

ГИДРОКСИМОЧЕВИНА Это терапевтическое средство используется в сочетании с флеботомией для уменьшения числа кровяных клеток. Оно не является необходимым для всех, но очень полезно для пациентов с определенными более высокими факторами риска. Это лекарство назначается в виде таблеток.

ИНТЕРФЕРОН Это лекарство официально не является химиотерапевтическим средством, но также используется для уменьшения количественных показателей крови. Опять же, оно не является необходимым для всех, но может быть полезным в отдельных случаях. Это лекарственное средство пациент самостоятельно вводит в виде инъекции еженедельно или каждые две недели.

ИНГИБИТОРЫ ГЕНА JAK Новый класс препаратов, которые нацелены на мутацию гена JAK2, был одобрен Управлением США по контролю качества пищевых продуктов и лекарственных средств (Food & Drug Administration, FDA) для лечения ПВ и может периодически использоваться в случаях, когда у пациента непереносимые побочные эффекты на другие препараты или когда другие препараты не действуют.

«Я обратилась к врачу, который лечит пациентов с МПН. Она предоставила мне информацию, после чего я также навела справки, прежде чем принять решение о лечении».

— Оливия, пациентка с МПН

КЛИНИЧЕСКИЕ ИСПЫТАНИЯ

Клинические испытания – это движущая сила прогресса в лечении рака. В ходе этих исследований сравнивают существующий стандарт лечения – наилучшее имеющееся лекарственное средство для лечения любого вида рака – с новыми лекарственными средствами, веществами или процедурами, которые могут предложить улучшенные результаты. Никогда не стесняйтесь спросить своего врача, проводятся ли в настоящее время клинические испытания, которые могли бы оказаться полезными для Вас.

Если Вы станете участником клинического испытания, Вы:

- Будете получать либо стандарт лечения, либо новый исследуемый препарат. Получите перед началом участия в исследовании исчерпывающую информацию обо всех возможных побочных эффектах. Будете в полной мере информированы о целях и задачах исследования.
- Будете получать постоянное лечение и уход высочайшего уровня, а также мониторинг Вашего заболевания.
- Ваш врач должен сотрудничать с Вами как партнер, подыскивая для Вас исследование, которое будет соответствовать виду Вашего заболевания и поставленным Вами целям. Чтобы получить дополнительную информацию или найти клиническое исследование, посетите веб-сайт www.CancerSupportCommunity.org/ClinicalTrials

ВОПРОСЫ, КОТОРЫЕ СЛЕДУЕТ ЗАДАТЬ ОБСЛУЖИВАЮЩЕМУ ВАС МЕДПЕРСОНАЛУ:

- Какое лекарство или лекарства Вы мне порекомендуете? Какова цель лечения? Как мы будем знать, является ли лечение эффективным?
- Как часто мне нужно будет проходить сеансы флеботомии? Как сохранить уровень гематокрита в безопасном диапазоне? Будут ли побочные эффекты в результате флеботомии?
- Сопряжен ли прием аспирина с какой-либо опасностью?
- Используется ли для лечения этого заболевания пересадка стволовых клеток?
- Когда мне нужно будет начать химиотерапию, например, препаратом Hydrea®? Какие побочные эффекты следует ожидать? Могу ли я предотвратить или лечить любой из этих побочных эффектов?
- Будут ли длительные побочные эффекты? Как я смогу их контролировать?
- Как я буду знать, является ли лечение эффективным?
- Как часто мне нужно будет проходить осмотры?
- Какой Вы располагаете дополнительной информацией об этом виде лечения?
- Что делать, если мой рак прогрессирует или превратится в лейкоз или миелофиброз?

Контролирование побочных эффектов

Никогда не помешает перед началом лечения узнать больше о побочных эффектах в результате принимаемого Вами препарата или препаратов, чтобы быть в курсе дела, чего Вам следует ожидать. Когда Вы вооружены знаниями, Вы в состоянии сотрудничать с обслуживающим Вас медперсоналом, чтобы контролировать качество жизни в ходе и после лечения.

Сообщайте членам обслуживающего Вас медперсонала о любых побочных эффектах, которые могут у Вас возникнуть, чтобы они помогли Вам справиться с симптомами и контролировать заболевание. Имейте в виду, что каждый пациент по-разному реагирует на лечение и испытывает побочные эффекты по-разному.

Побочные эффекты от лекарственных препаратов могут быть краткосрочными и пройти без остановки лечения. Другие побочные эффекты разрешаются только после прекращения терапии. Обсуждайте с членами обслуживающего Вас медперсонала любые испытываемые Вами побочные эффекты, чтобы Вам помогли контролировать их.

Некоторые побочные эффекты, вызываемые лекарственными препаратами, могут быть долгосрочными. Обязательно обсудите вопрос побочных эффектов, вызываемых лекарствами, со своим врачом, чтобы лучше справляться с ними и контролировать заболевание.



Трудности с контролированием полицитемии вера

Люди могут жить с полицитемией вера в течение многих лет, не испытывая каких-либо симптомов. Это означает, что некоторым пациентам, которым был поставлен диагноз ПВ, но которые не испытывают никаких симптомов, врачи могут посоветовать воздержаться от прохождения какого-либо вида химиотерапии, но рекомендовать прохождение сеансов флеботомии и лечение аспирином.

Люди с ПВ могут испытывать чувство беспокойства и страха в связи с хроническим заболеванием и озабоченность по поводу того, превратится ли их форма рака в более агрессивное заболевание, например, острый лейкоз или миелофиброз.

Жизнь с этой неопределенностью может быть сопряжена со стрессом. Важно, чтобы Вы обсуждали со своим врачом любые вопросы, вызывающие у Вас озабоченность. В ходе общения и сотрудничества с обслуживающим Вас медперсоналом Вы можете стать хозяином положения и поддерживать надлежащее качество жизни.

«ПВ – редкое заболевание. Именно поэтому общение с другими людьми, страдающими им, еще более полезно. Информированные и более активные пациенты не только улучшают качество своего собственного лечения, но могут также способствовать улучшению качества лечения целого сообщества людей с редкими медицинскими расстройствами».

— Д-р Лора С. Михаэлис (Dr. Laura C. Michaelis)

Вы найдете свой собственный путь и разработаете собственную стратегию контролирования Вашего заболевания и дальнейшей жизни. Вот еще несколько советов, которые помогут Вам сделать это:

НЕ ПЫТАЙТЕСЬ ДЕЛАТЬ ВСЕ СРАЗУ. Живите, по возможности, настоящим моментом. Сосредоточьтесь на том, что происходит сейчас, и на том, что Вам нужно сделать, чтобы справиться с этой ситуацией.

ОБРАЩАЙТЕСЬ БЕЗ КОЛЕБАНИЙ ЗА ПОМОЩЬЮ. Многие из членов Вашей семьи и друзей будут счастливы помочь Вам. Откровенно скажите им, чем они смогут конкретно поддержать Вас. Никогда не помешает попросить о чем-то конкретно. Попросите кого-нибудь из них помочь с продуктами питания, присмотреть за ребенком, помочь с транспортом или просто находиться рядом с Вами в трудную минуту.

ПУСКАЙ КТО-НИБУДЬ ПОЙДЕТ ВМЕСТЕ С ВАМИ в клинику на прием к врачу или для прохождения медицинских процедур. Это важно, поскольку лишняя пара глаз и ушей никогда не помешает лучше запомнить и осмыслить предоставляемую информацию.

УДЕЛЯЙТЕ ВРЕМЯ СЕБЕ и вещам, которые Вам нравятся. Важно как раньше делать то, что Вам нравится, насколько это возможно. Для некоторых людей это так же просто, как совершить прогулку или посадить цветы. Для других смысл может быть в продолжении своей работы. Вам, возможно, придется внести поправки в свою деятельность, которая должна соответствовать Вашему уровню энергии и физическому состоянию, не забывая при этом о важности продолжать заниматься тем, чем Вы любите заниматься всю жизнь.

ТРЕНИРУЙТЕ УМ И ТЕЛО, например, займитесь йогой или медитацией. Такие виды деятельности могут быть полезны для общего физического и умственного состояния человека. Например, дыхательные упражнения, которые помогают снять стресс или избавиться от состояния тревоги, или техника управляемых психических образов, отвлекающая Вас от текущих забот, и вообще любые упражнения для ума и тела могут оказаться благотворными для снижения стресса у пациентов с ПВ.

ПЫТАЙТЕСЬ ПОЛУЧИТЬ ПОДДЕРЖКУ. Хотя полицистемия вера – редкое заболевание, специально для людей, которым был поставлен диагноз различных видов МПН, существуют группы поддержки. Эти группы предлагают возможность встретиться и учиться у других людей, которые испытывают те же чувства и заботы, сравнивать различные ситуации и получить альтернативное мнение. Поскольку ПВ является хроническим заболеванием, общение с другими людьми, которые испытывают аналогичные побочные эффекты, могут помочь больному с ПВ почувствовать поддержку и заботу о себе. Общение всегда содействует разрешению проблем и снятию чувства изолированности и одиночества, которое часто испытывают люди с редкими заболеваниями. Независимо от того, найдете ли Вы эту поддержку лично через интернет или через группу поддержки по телефону, преимущества аналогичны: Получение поддержки помогает снизить уровень тревоги.

Общая информация о раке, выживаемости и поддержке

Лечение рака (CancerCare) 800-813-4673 www.cancer.org

Clinicaltrials.gov www.clinicaltrials.gov

Общество по лечению лейкоза и лимфомы (The Leukemia & Lymphoma Society) 800-955-4572 www.lls.org

Образовательный фонд для больных с МПН (MPN Education Foundation) www.mpninfo.org

Научно-исследовательский фонд для больных с МПН (MPN Research Foundation)

312-683-7249 www.mpnresearchfoundation.org

Фонд защиты интересов пациентов (Patient Advocate Foundation) 800-532-5274 www.patientadvocate.org

ИНФОРМАЦИОННЫЕ РЕСУРСЫ СООБЩЕСТВА ПО ОКАЗАНИЮ ПОМОЩИ ОНКОЛОГИЧЕСКИМ БОЛЬНЫМ

Ресурсы и программы Сообщества по оказанию помощи онкологическим больным (Cancer Support Community, CSC) предоставляются бесплатно. Чтобы получить доступ к любому из ресурсов, представленных ниже, позвоните по номеру 1-888-793-9355 или посетите веб-сайт www.CancerSupportCommunity.org.

ТЕЛЕФОННАЯ ЛИНИЯ ПОМОЩИ ОНКОЛОГИЧЕСКИМ БОЛЬНЫМ ®

Независимо от того, поставили ли Вам диагноз рака впервые, боретесь ли Вы с раком в течение долгого времени, ухаживаете за больным раком или являетесь специалистом в области здравоохранения в поисках информации, Вы можете получить доступ к бесплатной телефонной линии помощи онкологическим больным (1-888-793-9355), укомплектованной лицензированными консультантами CSC, которые могут оказать Вам помощь с понедельника по пятницу с 9.00 до 21.00 по североамериканскому восточному времени (ET).

У ВАС ЕСТЬ ВАРИАНТЫ ВЫБОРА ®

Если Вам предстоит принять решение о лечении рака, эта программа, проверенная научными исследованиями, может оказаться для Вас полезной. Менее чем в течение часа наши квалифицированные специалисты смогут помочь Вам составить для Вашего врача перечень конкретных вопросов о Ваших проблемах со здоровьем.

ОТКРОВЕННЫЙ РАЗГОВОР ОБ ОНКОЛОГИЧЕСКОМ ЗАБОЛЕВАНИИ ®

Уникальная серия образовательных программ CSC – источник надежной информации для онкологических больных и их близких. Эту информацию можно получить посредством публикаций, в Интернете и лично.

ПАРТНЕРСКАЯ СЕТЬ УСЛУГ

Свыше 50 основных пунктов плюс более 100 их филиалов по всей стране совершенно бесплатно предлагают участникам нашего сообщества группы поддержки на местах, образовательные семинары и программы здорового образа жизни, специально предназначенные для людей, страдающих от рака.

РЕЕСТР ОПЫТА БОРЬБЫ С РАКОМ®

В этом реестре представлено сообщество людей, страдающих от рака. Основное внимание реестра уделяется сбору, анализу и обмену информацией об опыте и потребностях пациентов и их семей. Чтобы Вас внесли в реестр, зайдите на веб-сайт www.CancerExperienceRegistry.org.

Особая благодарность нашим авторам и рецензентам: Д-р Лора С. Михаэлис (Laura C. Michaelis, MD), Линда Зигнего, зарегистрированная медсестра, бакалавр методики ухода за больными (Linda Zignego, RN, BSN), Больница Фроудерт и Медицинский колледж штата Висконсин; а также Ребекка Фриц, лицензированный клинический социальный работник (Rebecca Fritz, LCSW) организации «Клуб Гильды» (Gilda's Club) в Чикаго.

Сообщество по оказанию помощи онкологическим больным и его партнеры предоставляют эту информацию в качестве услуги. Настоящая публикация не заменяет собой лечение или консультацию врача. Мы настоятельно рекомендуем проконсультироваться с врачом или другими работниками здравоохранения, чтобы получить ответы на вопросы и дополнительную информацию.

ОСУЩЕСТВЛЕНИЕ ДАННОЙ ПРОГРАММЫ СТАЛО ВОЗМОЖНЫМ БЛАГОДАРЯ БЛАГОТВОРИТЕЛЬНОМУ ГРАНТУ, ПРЕДОСТАВЛЕННОМУ:



© Август 2017 Сообщество по оказанию помощи онкологическим больным (Cancer Support Community). Все права сохранены.

Художественное оформление: Йоланда Куомо Дизайн (Yolanda Cuomo Design), Нью-Йорк; иллюстрация на обложке: © Антони Руссо (Anthony Russo)