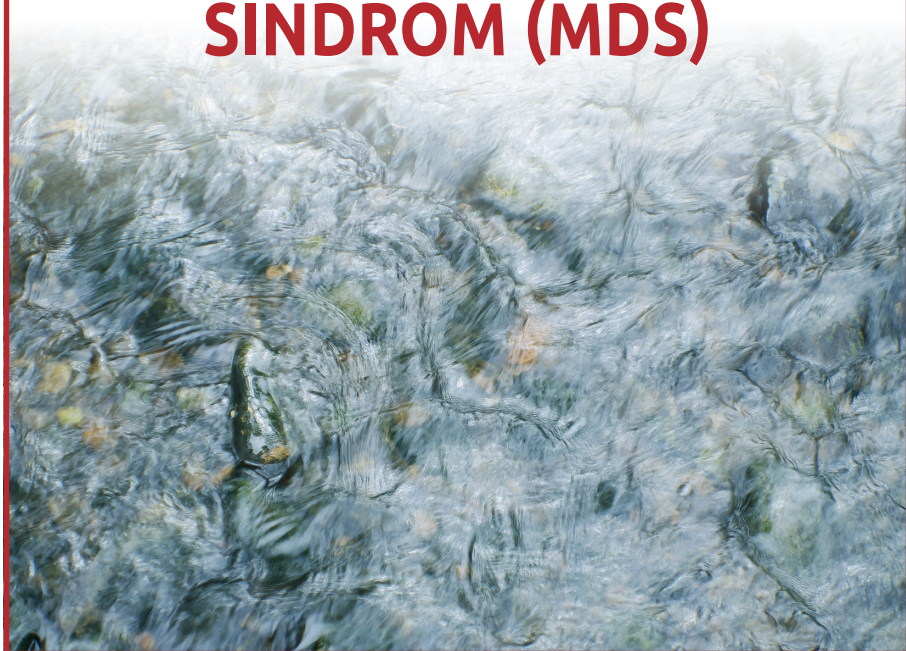




DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE

**SIMPTOMI IN ZNAKI
NAJPOGOSTEJŠIH KRVNIH BOLEZNI IN STANJ**
Kaj morate vedeti o bolezni, za katero ste zboleli?

MIELODISPLASTIČNI SINDROM (MDS)





UVOD



Jožica Filipčič,
predsednica društva

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije

Poslanstvo Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije je med drugim tudi ozaveščanje in izobraževanje bolnikov. V času soočanja z boleznijo je pomembno, da zdravniku znamo povedati, s katerimi simptomi in znaki se soočamo. Simptomi krvnih bolezni so mnogokrat primerljivi s tistimi, ki jih poznamo pri gripi, prehladu in podobnih obolenjih. Zato je pomembno, da simptome in znake prepoznamo čim prej in čim bolje in tako po svojih močeh največ pripomoremo k čim zgodnejšemu odkrivanju in zdravljenju rakavih krvnih bolezni.

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije smo vodnik za bolnike o simptomih in znakih za najpogostejše krvne bolezni in stanja prvič izdali v letu 2021. Strokovni urednik specialist hematolog Enver Melkić, dr. med., je v uvodu zapisal: »V današnjem času, ko imajo mnogi možnost hitrega dostopa do številnih informacij preko interneta, je pomembno, da lahko bolnik tudi doma dostopa do preverjene in strnjene informacije o svoji bolezni. Tudi na ta način bi lahko zdravniku pri usmerjenem spraševanju v ambulantni podal tiste ključne podatke, ki poleg diagnostičnih testov pomembno pripomorejo pri odločanju glede začetka in odziva na zdravljenje. Takšno sodelovanje med zdravnikom in bolnikom je ključno.« Prvemu natisu vodnika za bolnike »Simptomi in znaki najpogostejših krvnih bolezni in stanj« je leta 2023 zaradi velikega povpraševanja sledil ponatis celote, vnaprej pa nameravamo izdajati tudi posebne natise (separate) vsebin o simptomih in znakih po posameznih krvnih boleznih. Zahvaljujemo se **Ani Bošković, dr. med.**, za pripravo strokovnega prispevka o simptomih in znakih **mielodisplastičnega sindroma**, ki ga objavljamo v tej knjižici. Celotna vsebina vodnika za bolnike »Simptomi in znaki najpogostejših krvnih bolezni in stanj« je v digitalni obliki dostopna na društveni spletni strani: <http://www.drustvo-bkb.si/publikacije/vodniki-za-bolnike>.



MIELODISPLASTIČNI SINDROM (MDS)



Ana Bošković, dr. med.

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana

Mielodisplastični sindrom (MDS) je raznovrstna skupina bolezni matičnih celic v kostnem mozgu, ki se po navadi pojavi pri starejših bolnikih, s povprečno starostjo okoli **70 let**. Zanj je značilno neučinkovito nastajanje in dozorevanje krvnih celic v kostnem mozgu. Krvne celice so nefunkcionalne in se kopičijo v kostnem mozgu, kar je značilnost 90 % bolnikov z MDS. Diagnozo postavimo s punkcijo in biopsijo kostnega mozga. V kostnem mozgu tako ugotovimo povečano koncentracijo ene ali vseh treh celičnih linij z morfološkimi znaki poškodovanih celic in slabega dozorevanja v zdrave krvne celice. Pri pregledu krvi pa opazimo znižano število ene ali več celičnih linij, ki jih imenujemo **citopenije** (**anemija**, **levkopenija** ali **trombocitopenija** oziroma kombinacije dveh ali celo vseh treh: pancitopenija).

Potek bolezni se izredno razlikuje. Bolnik je lahko **brez simptomov** ali z **blago anemijo**, ki čez leta postane vse hujša in bolnik postane postopno odvisen od transfuzij. Lahko pa se bolezen kaže s **hitrim progresom** v **akutno levkemijo**. Tveganje za slednji potek je odvisno od podtipa MDS.

Citopenije in okužbe

Pri postavitvi diagnoze MDS ima 90 % bolnikov anemijo, 50 % pancitopenijo (torej prizadetost vseh 3 celičnih linij) in 20 % anemijo in trombocitopenijo. Podvrsta MDS z izolirano delecijo 5q pa se kaže kot huda anemija in pogosto pridružena trombocitoza (povečano število trombocitov).

- **Anemija** je po navadi normocitna, ali blago makrocitna. Kaže se s simptomi utrujenosti, nemoči, slabe tolerance za napor, bolečine v prsnem košu, omotice in težje koncentracije. O njej govorimo, ko je



vrednost hemoglobina pod normalno vrednostjo, okvirno <120 g/l za odrasle ženske in <130 g/l za odrasle moške. Kar 17 % bolnikov >65 let, z nepojasnjeno anemijo ima značilnosti MDS.

- Pri **levkopeniji** ali zmanjšanem številu belih krvničk v krvi je predvsem povečano tveganje za bakterijske in glivične okužbe. Najpomembnejši vzrok levkopenije je zmanjšana koncentracija nevtrofilnih granulocitov oziroma **nevtropenija**, ki so najštevilčnejše bele krvne celice. Število nevtrofilcev je v tem primeru znižano <1,5x10⁹/l. Pri MDS pride do nevtropenije zaradi neučinkovitega nastajanja nevtrofilcev v kostnem mozgu in nefunkcionalnih nevtrofilcev. Zaradi slednjih so tudi bolniki z normalnim številom nevtrofilcev v krvni sliki lahko imunokompromitirani. Število nevtrofilcev se postopoma znižuje več mesecev ali let.

Okužbe pri nevtropeničnih bolnikih se kažejo z mrzlico, povišano telesno temperaturo >38 °C, splošno oslabeledostjo, znižanim krvnim tlakom, potenjem, kašljem, težkim dihanjem in razjedami v ustni sluznici (slednje povečajo prehod bakterij iz ustne sluznice v kri in tako povečajo tveganje za okužbo). **Bakterijske okužbe** so najpogostejše. V kar 60 % gre za bakterije, ki so tudi sicer prisotne na naši koži, sluznici in prebavilih in normalno ne povzročajo bolezenskih znakov (bolnik je z njimi koloniziran). Med pomembnejšimi bakterijskimi povzročitelji okužbe pri nevtropeničnih bolnikih so *Staphylococcus aureus* prisoten na koži in *Eschericia coli* ter *Pseudomonas aeruginosa*, ki sta prisotna v prebavilih. Pljučnico največkrat povzroča pnevmokok (*Streptococcus pneumoniae*).

Redkejšje so glivične, virusne okužbe in okužbe oziroma reaktivacije tuberkuloze. Pojavijo se predvsem med in po kemoterapevtskem zdravljenju.

Glivične okužbe se pojavijo v primeru vztrajajoče hude nevtropenije z nevtrofilci <0,3x10⁹/l več kot 10 dni. Med najpogostejšimi okužbami je **kandidoza** (okužba z glivo kvasovko ali *Candido spp*). Candida je prav tako normalno prisotna na sluznicah, koži in v prebavilih. Lahko se razširi lokalno in v tem primeru ne povzroča večjih težav (npr. **oralna kandidoza ali sor**, ki se kaže kot belo obložena ustna sluznica, pordela okolica, izguba okusa in bolečina ob hranjenju), ali preko poškodovane kože ali sluznic preide v krvni obtok in povzroči t. i. **invazivno kandidozo**. V tem primeru je smrtnost 40 %. Med intenzivnim zdravljenjem in po presaditvi kostnega mozga se lahko razvijejo hude glivične pljučnice, ki jih najpogosteje povzročajo plesni kot so *Aspergillus* in *Mucor* ter gliva *Pnemucystis*



jirovecii. Kažejo se kot dolgotrajno blago povišana telesna temperatura, kašelj z izmečkom in naraščajoče težje dihanje.

Virusne okužbe so večinoma reaktivacije virusov, s katerimi smo se okužili pred več leti in so trajno prisotni v našem organizmu ter se ob oslabitvi imunskega sistema reaktivirajo. Taki so na primer **herpes simplex virus tip 1** in **2**, ki povzroča srbeče, pekoče izpuščaje, **varicella zoster virus**, ki povzroča pasovec (mehurjast pasast izpuščaj s pridruženimi močnimi bolečinami), **citomegalovirus** in **Epstein-Barr virus**, ki sta predvsem pomembna pri bolnikih po alogeni presaditvi kostnega mozga ter **hepatitisi B** in **C** ter **HIV**, ki se lahko ob zdravljenju s kemoterapijo in imunosupresivnimi zdravili reaktivirajo. Hujši potek imajo tudi okužbe z **respiratornimi virusi**, kot so respiratorni sincicijski virus, virus gripe in SARS-CoV2. Povzročijo lahko hudo virusno pljučnico in dihalno odpoved.

Nevtropenični bolniki z nevtrofilci $<0,5 \times 10^9/l$ potrebujejo antibiotično in antimikotično zaščito, saj s tem pomembno zmanjšamo možnost okužbe. Če pa je v krvni sliki prisotno število nevtrofilcev pod $0,5 \times 10^9/l$ in je ob tem povišana telesna temperatura $>38^\circ\text{C}$ vsaj eno uro, gre za t. i. **febrilno nevtropenijo**. V tem primeru je potreben takojšen pregled pri zdravniku in pogostokrat sprejem v bolnišnico. Bolniki namreč potrebujejo intravensko antibiotično terapijo.

Trombocitopenija se kaže s krvavitvami iz nosu, t. i. epistaksa, dlesni, krvjo na blatu, podaljšano menstrualno krvavitvijo, t. i. menoragija, in krvavitvami izven menstrualnega ciklusa, pojavom modric brez predhodnih udarcev, t. i. ehimoze, in rdeče-vijoličnim pikčastim izpuščajem po spodnjih okončinah, t. i. petehije ali purpure, če so večje in dvignjene nad površino kože. Trombocitopenija pomeni padec vrednosti trombocitov v krvni sliki $<150 \times 10^9/l$. Vrednost trombocitov $<50 \times 10^9/l$ poveča možnost krvavitve pri blagi travmi, vrednosti $<20 \times 10^9/l$ oziroma po nekaterih podatkih $<10 \times 10^9/l$ lahko povzročijo spontane krvavitve v kožo in sluznice in tudi večje življenje ogrožujoče krvavitve, npr. znotrajmožganska krvavitev. Za MDS so značilne krvavitve, ki sicer niso proporcionalne s stopnjo trombocitopenije, saj so trombociti nefunkcionalni zaradi motene dozorevanja v kostnem mozgu.

- **Levkocitoza in povečana vranica** sta redki in kažeta na kombinacijo MDS-a in mieloproliferativne neoplazme.



Avtoimunske bolezni

prisotne so pri približno četrtini bolnikov z MDS. Najpogostejša je **kronična revmatična bolezen srca** (prisotna pri 7 % MDS bolnikov) – gre za bolezen, ki povzroča srčno popuščanje zaradi prizadetosti srčne mišice, brazgotinjenja srčne ovojnice t. i. perikarditis ali najpogosteje prizadetosti srčnih zaklopk. Sledita **revmatoidni artritis**, ki je prisoten pri približno 6 % MDS bolnikov in se kaže kot prizadetost sklepov, predvsem malih sklepov rok, in vratne hrbtenice ter s splošnimi simptomi. Prizadene pa lahko še številne druge organe. **Perniciozna anemija** je prav tako prisotna pri 6 % bolnikov. Nastajajo protitelesa, ki napadejo parietalne celice želodčne sluznice, ki izločajo intrinzični faktor in protitelesa proti samemu intrinzičnemu faktorju. Slednji je nujen za privzem vitamina B12 v telo, njegovo pomanjkanje pa povzroča simptome anemije in nevropsihiatrične simptome. Redkejši sta **luskavica** in **polimialgija revmatika**, vsaka je prisotna pri približno 2 % bolnikov. Preostale avtoimunske bolezni npr. vaskulitisi, kronične vnetne črevesne bolezni, vnetje srčne ovojnice oz. perikarditis, tekočinska kolekcija v pljučih oz. plevralni izliv, vnetje mišic ali perifernih živcev, vnetje šarenice itd. so veliko redkejše.

Pridobljena bolezen hemoglobina H oziroma pridobljena alfa talasemija

je prisotna pri <10 % bolnikov z MDS. V krvi je prisotna mikrocitna hipokromna anemija, kar pomeni, da so rdeče krvničke manjše in vsebujejo manj hemoglobina kot normalno. Nastane zaradi prizadetosti 3 od 4 genov alfa globina, ki je ključen element v sintezi hemoglobina. Kaže se s simptomi srednje hude do hude anemije in hemolize (povečana jetra ali vranica, zlatenica, temen urin).

Kožne manifestacije

so izredno redke pri bolnikih z MDS. Poznamo **Sweet sindrom** oziroma akutno febrilno nevtrofilno dermatozo, ki je po navadi znak prehoda MDS v akutno levkemijo. Kaže se kot vročina in boleč rdeč izpuščaj po hrbtu, vratu in rokah. **Mieloidni sarkom** (manifestacija akutne mieloidne levkemije zunaj kostnega mozga) pa je diagnostičen za razvoj MDS v akutno levkemijo in se kaže kot vijolična neboleča izboklina na koži ali sluznici.





PRISTOPNA IZJAVA

Želim postati član
Društva bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije

Ime in priimek

Datum rojstva

Naslov stalnega bivališča (ulica, hišna številka, poštna številka in kraj)

Telefon doma

Mobilni telefon

E-pošta

Status (označi): ☐ dijak ☐ študent ☐ zaposlen ☐ upokojen

Izobrazba (neobvezno)

Pristopam kot (označi): ☐ bolnik ☐ sorodnik ☐ poklicno ☐ ostalo

Diagnoza (označi – neobvezno):

☐ Akutna levkemija ☐ Kronična levkemija ☐ Limfom ☐ Diseminirani plazmocitom ☐ MDS ☐ Anemija

Ostale krvne bolezni (vpiši – neobvezno)

S to izjavo pristopam v Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije in dovoljujem uporabo svojih (otrokovih) osebnih podatkov pri vodenju evidenc, obveščanju o novostih in dejavnostih društva ter objavo fotografij z dogodkov društva na spletni strani in društvenih omrežjih. Hkrati se zavezujem, da bom spoštoval pravila društva in deloval v korist le tega.

Osebnostne podatke bo društvo hranilo v času trajanja članstva, obdelovalo v skladu z navedenimi nameni in veljavno Splošno uredbo Evropske komisije o varstvu osebnih podatkov EU 2016/679 (GDPR) in Zakonom o varstvu osebnih podatkov (ZVOP-1), ter jih ne bo posredovalo tretji osebi.

Soglasje za obdelavo osebnih podatkov lahko kadarkoli prekličete z odstopno izjavo društvu. Preklic privolitve ne vpliva na zakonitost obdelave podatkov pred preklicem.

Datum pristopa

Lastnoročni podpis

* Zakoniti zastopnik

* Če se v društvo včlani mladoletna oseba do dopolnjenega 7. leta starosti ali oseba, ki nima poslovne sposobnosti, podpiše pristopno izjavo njen zakoniti zastopnik. Za osebo od 7. do dopolnjenega 15. leta starosti mora zakoniti zastopnik pred njenim vstopom v društvo podati pisno izjavo. Član društva ne more biti samo otrok ali mladoletnik, temveč vsaj eden od staršev.

Izpolnjeno pristopno izjavo pošljite na naslov:

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije, Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš

ali skenirano na E-naslov: **info@drustvo-bkb.si**



**Društvo bolnikov
s krvnimi boleznimi Slovenije**

... že od leta 1995



Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije

Jožica Filipčič, predsednica društva

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije deluje od leta 1995. Z odločbo Ministrstva za zdravje Republike Slovenije je leta 2002 pridobilo status društva, ki deluje v javnem interesu na področju javnega zdravstvenega varstva, leta 2006 pa status humanitarnega društva kroničnih bolnikov. Društvo danes povezuje okoli 600 članic in članov iz vse Slovenije: bolnikov s področja krvnih bolezni ter njihovih svojcev in prijateljev, zdravstvenega osebja in podpornikov.

Poslanstvo društva je usmerjeno v bolnika, v podporo njegovim potrebam in v krepitev odnosa »bolnik – zdravnik«, ki je eden najpomembnejših pogojev uspešnega zdravljenja. Ob takem poslanstvu društvo sledi viziji nenehnega nadgrajevanja VSESLOVENSKE MREŽE ZA POVEZOVANJE, PODPORO IN OZAVEŠČANJE BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI.

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije je 2022 dobilo novo vodstvo s predsednico Jožico Filipčič, podpredsednikom Gorazdom Koletnikom, tajnico Alenko Rak, blagajničarko Uršo Ulaga ter člani izvršnega odbora Ksenijo Vogrin, dr. Jožetom Uhanom in zdravnikom Enverjem Melkičem, dr. med., specialistom hematologom iz KOH UKC Ljubljana.

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi Slovenije izvaja programe, med katerimi so najpomembnejši in najobsežnejši:

1. Preventivni socialni program z zdraviliškim ali fizioterapevtskim zdravljenjem ter organizacijo strokovnih predavanj, izobraževanj ter druženj
2. Program »Bolnik – bolniku« – psihološka pomoč in podpora
3. Program izdajanja publikacij in informiranja
4. Program mednarodnega sodelovanja
5. Program ozaveščanja ob Dnevu redkih bolezni
6. Program spodbujanja zdravega življenjskega sloga
7. Program ozaveščanja ob Dnevu krvnih bolezni

DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI SLOVENIJE

Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš, Slovenija • Telefon: **041 649 735** predsednica • **051 493 680** tajnica

Elektronski naslov: info@drustvo-bkb.si • Spletna stran: www.drustvo-bkb.si

Facebook stran: www.facebook.com/drustvoBKB

LinkedIn: www.linkedin.com/company/drustvo-bkb • Instagram: www.instagram.com/drustvobkb/

S SOFINANCIRANJEM



REPUBLIKA SLOVENIJA
MINISTRSTVO ZA ZDRAVJE

