



המחלות המיאלופרוליפרטיביות (MPNs) Myeloproliferative Neoplasms

מדריך למטופלים ולבני משפחותיהם



תודות



עמותת חל"ל האור מוקירה בזאת את אגודת הלוקמיה האוסטרלית שעל בסיס החוברת שלה תורגמה והותאמה חוברת זו.



תודה ליועצים הרפואיים של העמותה שעברו ואימתו את נכונות החומר הרפואי בחוברת.

פרופ' מרטין אליס - ביה"ח מאיר

ד"ר מרב ברזילי - ביה"ח איכילוב

ד"ר נועה לביא - ביה"ח רמב"ם

ד"ר סיגל תבור - ביה"ח אסותא רמת החייל

ד"ר מיה קורן מיכוביץ - ביה"ח שמיר

ד"ר טלי תוהמי - ביה"ח מאיר

תודה לגבי נורית נתן על עריכה לשונית והגהת החוברות.

תודה גם לחברי העמותה, שעברו על החוברת כדי לוודא שכתובה בשפה מובנת וידידותית למטופלים ובני משפחותיהם.

יולי 2024



החוברת הופקה בעזרתן הבלתי תלויה של החברות, וללא התערבות בתכנים. החוברת נכתבה בלשון זכר מטעמי נוחות בלבד, ומיועדת לנשים וגברים כאחד.

למידע מפורט על התרופות המוזכרות בחוברת, יש לעיין בעלון התרופה המופיע באתר משרד הבריאות: www.gov.il/he/service/israeli-drug-index

פתח דבר

חוברת זו נכתבה על מנת לסייע לך ולבני משפחתך לדעת המחלות המיאלופרוליפרטיביות (MPN).

חלקכם בהחלט עלולים לחוש חרדה או חוסר ודאות כאשר אתם או מישהו מיקיריכם אובחן כמטופל בסרטן דם. זוהי תחושה נורמלית. ייתכן שכבר התחלתם לקבל טיפול או שאתם דנים באופציות טיפול שונות עם הרופא המטפל ועם בני המשפחה. אנו מקווים שבחוברת זו תמצאו תשובות לחלק משאלותיכם. ייתכן שהחוברת תעורר שאלות נוספות, ומומלץ לשוחח עם הרופא או עם האחיות המטפלים. בחוברת נעשה שימוש במילים ובמונחים רפואיים אשר ייתכן ואינכם מכירים. מילים המופיעות בהדגשה בצבע **טורקיז** מוסברות במונחון שבסוף החוברת.

חלקכם יזדקק למידע רחב יותר ממה שמפורט בחוברת זו, לכן כללנו מספר כתובות אינטרנט שעשויות להיות שימושיות עבורכם. בנוסף, רבים מכם יקבלו מידע מהרופא ומהאחיות בבית החולים בו תטופלו.

חוברת זו לא נועדה להמליץ למטופלים על סוג מסוים של טיפול. על המטופל לשוחח עם הרופא ועם אנשי הצוות המטפל על הנסיבות הייחודיות שלו. המידע במדריך זה אינו מהווה תחליף לקבלת יעוץ רפואי מתאים מההמטולוג המטפל לכל אחד מהשלבים בתהליך.

חלקכם יזדקקו למידע נוסף ואנו ממליצים להצטרף לעמותת חל"ל האור ולקבל עדכונים שוטפים מכנסים בינלאומיים, וגם להכנס לאתר העמותה שם מתפרסמים עדכונים וטיפולים חדשים על המחלה. www.halil.org.il

אנו מקווים שחוברת זו תהיה לכם לתועלת במתן תמיכה ומידע.

נודה לכם על כל משב שתשלחו, על מנת שנוכל להמשיך לסייע לכם ולבני משפחותיכם בעתיד למייל: info@halil.org.il

תוכן העניינים

6	עמותת חלי"ל האור.....
9	לשימושכם האישי.....
10	הכרת מח העצם, תאי הגזע והדם שלנו.....
15	מהן מחלות מיאלופרוליפטיביות?.....
16	מה גורם למחלה מיאלופרוליפטיבית?.....
17	איזה רופא מטפל במחלות אלו?.....
17	בדיקות מולקולריות במחלות מיאלופרוליפטיביות.....
20	פוליציטמיה ראשונית ורה (PV).....
28	תרומבוציטמיה ראשונית (ET).....
32	מיאלופיברוזיס ראשונית (MF).....
33	כיצד מאובחנת מיאלופיברוזיס?.....
34	הערכה פרוגנוסטית במיאלופיברוזיס.....
35	כיצד מטפלים במיאלופיברוזיס?.....
38	לוקמיה אאוזינופילית כרונית/ תסמונת היפראאוזינופילית.....
38	לוקמיה נויטרופילית כרונית.....
39	מסטוציטוזיס מערכתית או מחלת תאי פיטום.....
41	לוקמיה מיאלומונוציטית כרונית (CML).....
41	טיפול תומך.....
42	קבלת החלטות לגבי טיפול.....
42	הסכמה מדעת.....
43	מידע ותמיכה.....
45	מילון מונחים.....
56	כתובות אינטרנט שימושיות.....
56	קישורים שימושיים ותמיכה נוספת.....
57	הערות.....



**"בכל נקודה שבה
הנכם נמצאים, אנו
מקווים שהמידע
בחוברת זו יהיה שימושי
במתן מענה לחלק
משאלותיכם. מידע זה
עשוי לעורר גם שאלות
נוספות אשר מומלץ
לדון בהן עם הרופא
המטפל או עם מטפל
מומחה"**

עמותת חלי"ל האור

עמותת חלי"ל האור הוקמה במטרה להוות בית למטופלים ובני משפחותיהם המתמודדים עם מחלות סרטן הדם בישראל. משמעות השם חלי"ל הוא "חולי לימפומה ולוקמיה" והתוספת "האור" מבטאת את התקווה והתמיכה שאנו נותנים למטופלים שפונים אלינו. שירותי התמיכה כוללים:

מידה דיגיטלית

אתר האינטרנט של עמותת חלי"ל האור מכיל מידע רב שסייע לכם במענה לשאלות חשובות שיהיו בדרך, והמלצות על דרכי פעולה ותמיכה אפשריות - www.halil.org.il

בנוסף, בערוץ היוטיוב של העמותה תוכלו למצוא עשרות סרטונים עם תכנים שונים ומגוונים, בין היתר הרצאות של רופאים מומחים, המסבירים על הטיפולים השונים ועונים לשאלות מטופלים; עדכונים על הטכנולוגיות והטיפולים החדשניים ביותר, היישר מהכנסים ההמטולוגים הבינלאומיים, וכן הרצאות בנושאים שונים, כגון: תזונה למטופלים אונקולוגיים, זוגיות בזמן מחלה, סיפורים אישיים ועוד.

אנחנו בחלי"ל האור מאמינים ויודעים כי ידע הוא כח, ולכן אנו פועלים להעצים את חברי העמותה ולאפשר להם להיות שותפים בניהול המחלה יחד עם הרופא המטפל. מחקרים רבים מוכיחים שמטופל מועצם חי יותר ועם איכות חיים טובה יותר ממטופלים פסיביים.

כנסים

עמותת חלי"ל האור, בשיתוף המחלקות ההמטולוגיות בבתי החולים ברחבי הארץ, מקיימת מפגשי מטופלים על בסיס קבוע. מטרת מפגשים אלו היא להעצים ולהעשיר את הידע של המטופלים ובני משפחותיהם בנוגע לאבחון, לטיפולים, להתמודדות היומיומית, לאפשרויות התמיכה וכן הזכויות הרלוונטיות. המשתתפים מקבלים מידע מקיף שמסייע להם להתמודד עם האתגרים השונים ולתמוך בבריאותם וברוחתם.

משפחת חלי"ל האור

אחת הדרכים להתמודדות עם הקשיים והאתגרים היומיומיים שניצבים בפניכם היא באמצעות חיבור לאנשים שיכולים להבין אתכם, להזדהות עם המציאות הסובייקטיבית שלכם ובמידת הצורך לתת עצה טובה בזמן הנכון. לשם כך הקמנו את קהילת הפייסבוק שלנו ובתוך כך קבוצה ייעודית למחלתכם, בה תוכלו לפגוש מאות שותפים למסע שלכם, לשאול אותם שאלות ולקבל מענה ותמיכה.

להתחברות מהירה, חפשו בפייסבוק את עמוד הבית של עמותת חלי"ל האור, שם תמצאו את רשימת הקבוצות ותוכלו בקלות להצטרף לקבוצה הרלוונטית. בנוסף, נשמח לשוחח עמכם גם לגבי הקהילות הסגורות שלנו בוואטסאפ. צרו איתנו קשר למידע נוסף והצטרפות.

תוכניות תמיכה

לאבחון המחלה יכולה להיות השפעה דרמטית על חייו של בן-אדם, ובמקרים רבים חווים המטופלים קושי להתמודד עם הלחץ הנפשי המתלווה לאתגרים במהלך שלבי המחלה השונים. לשם כך, עמותת חלי"ל האור מעמידה לרשות המטופלים מגוון אפשרויות לתמיכה נפשית, כגון: טיפולים פסיכולוגיים, טיפולי רפואה משלימה, קואוצ'ינג רפואי ועוד.

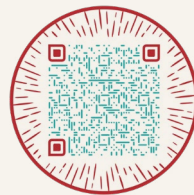
תוכנית "מעגלים" - ליווי על-ידי מנטור אישי

תוכנית "מעגלים" מציעה למטופלים המתמודדים עם מחלת סרטן הדם ובני משפחותיהם, ליווי אישי על-ידי מנטור שמלווה אותם בהתמודדות עם האתגרים המגוונים שמביאה איתה המחלה, לאורך שלבי המחלה השונים. תפקידו של המנטור הוא להקשיב, לתמוך ובמידת הצורך לשתף מהניסיון והידע האישי שלו, כמי שעבר את התהליך בעצמו.

המנטורים עצמם מתמודדים או התמודדו עם מחלת סרטן הדם וביניהם גם בני משפחה. לאחר שהסתייעו בעמותה, בחרו לחזור ולהתנדב ולתת מעצמם למען מטופלים אחרים, מכאן גם שם התוכנית "מעגלים". המטופלים שנבחרו לשמש כמנטורים עוברים הכשרה ייעודית לליווי מטופלים, על-ידי אנשי המקצוע של העמותה.

הציוות למנטור נבחן על-ידי צוות העמותה, במספר פרמטרים, על מנת לאפשר התאמה אישית ואנושית, אשר מותאמת לצרכים הייחודיים של כל מטופל ומשפחתו.

לפרטים והרשמה לתוכנית פנו אלינו:
054-6060422



ייעוץ והכוונה

עמותת חליל האור מהווה מקור תמיכה, ייעוץ והכוונה בהתמודדות עם מערכת הבריאות. בעוד שאיננו נותנים המלצות טיפול, נוכל לסייע במתן הסבר לגבי האפשרויות העומדות בפניכם, ולתת מידע נוסף לגבי תוכניות נגישות לתרופות מיוחדות, ניסויים קליניים זמינים ועוד. בנוסף, מפעילה העמותה פורומים רפואיים באתר האינטרנט, המנוהלים על-ידי הרופאים הבכירים בתחומם בישראל, שמייעצים ועונים על שאלות רפואיות אישיות (ניתן לשאול ולהתייעץ גם בצורה אנונימית). הפורום אינו מהווה תחליף לייעוץ עם הרופא המטפל.

עזרה במימוש זכויות

עמותת חליל האור מציעה למטופלים בסרטן הדם מגוון שירותים מקצועיים ללא עלות וכשירות לחברי העמותה, ביניהם:

- ◀ מימוש זכויות מול המוסד לביטוח לאומי ומס הכנסה, ניתן על-ידי עו"ד דני לירן, חבר עמותה ומתמחה בתחומים אלה.
- ◀ מידע וייעוץ בנושא פוליסות ביטוח פרטיות - לפרטים נוספים צרו איתנו קשר.

יצירת קשר

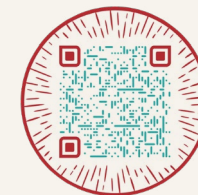
אנו מזמינים אתכם להצטרף למשפחת חליל האור, **אינכם צריכים לעבור זאת לבד - יחד קל יותר!**

ליצירת קשר ופרטים נוספים על התוכניות והשירותים שלנו:

טלפון: 054-6060422

מייל: info@halil.org.il

אתר האינטרנט: www.halil.org.il



חברות בעמותה היא חלק בלתי נפרד מהטיפול.

לשימושכם האישי

שם המחלה:

סוג המחלה:

שלב המחלה:

סוג הטיפול:

תאריך תחילת טיפול:

פרטי התקשרות

שם מלא

צוות מטפל

		רופא כללי/משפחה
		מרפאת קופת חולים
		המטולוג
		אחות המטולוגית
		עובדת סוציאלית
		הזמנת תורים במחלקה
054-6060422	מענה טלפוני	עמותת חליל האור

הכרת מח העצם, תאי הגזע והדם שלנו

מח העצם

מח העצם הוא רקמה ספוגית הממלאת את החללים בעצמות. תפקידו העיקרי הוא לייצר את רוב תאי הדם בגופנו.

התהליך שבו **תאי דם** נוצרים נקרא המטופואזיס (Haematopoiesis).

ישנם שלושה סוגים עיקריים של **תאי דם**: תאים אדומים, **תאים לבנים** וטסיות.

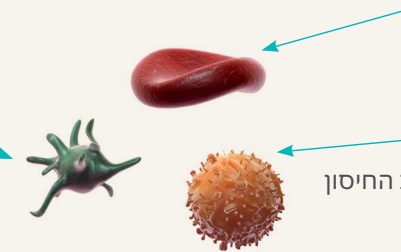
תאי דם אדומים

נושאים חמצן המאפשר לגוף להפיק אנרגיה

תאי דם לבנים

מהווים חלק ממערכת החיסון

טסיות
תומכות בקרישת דם
לעצירת דימומים

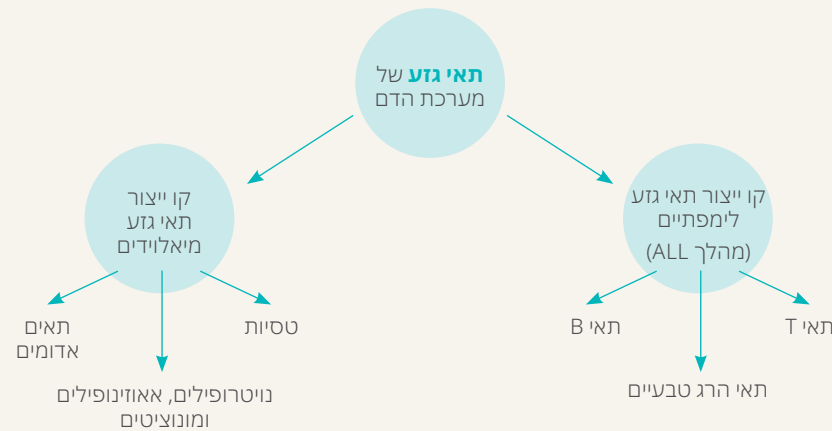


אצל תינוקות תהליך היווצרות תאי הדם מתרחש במרכז כל העצמות. בשלבי חיים מאוחרים יותר, התהליך מוגבל בעיקר לאזור האגן ומפרקי הירכיים, הצלעות ועצם החזה (הסטרנום). אצל חלקם ייתכן כי נלקח **מח עצם** לביופסיה מן העצם בחלקה האחורי של עצם האגן (עצם הכסל). ניתן לחשוב על מח העצם כמפעל לייצור תאי דם. פועלים מרכזיים במפעל זה הם תאי הגזע. מספרם של תאים אלו קטן יחסית, אך הם מסוגלים, כאשר מגרים אותם, להתמייין ולהפוך לתאי דם אדומים, **תאי דם לבנים** וטסיות. כל תאי הדם צריכים להיות מוחלפים כיוון שתוחלת החיים שלהם מוגבלת.

קיימות שתי משפחות עיקריות של תאי אב, אשר מהם מתפתחים הסוגים השונים של תאי הדם

תאי אב מיאלואידים (Myeloid) מתפתחים ל**תאי דם אדומים**, **תאי דם לבנים** [נוטרופילים (Neutrophils), אאוזינופילים (Eosinophils), בזופילים (Basophils), מונוציטים (Monocytes)] ו**טסיות**.
לימפתים (Lymphoid) תאי אב מתפתחים לסוגים אחרים של **תאי דם לבנים** לרבות לימפוציטים סוג תאי T, תאי B ותאי הרג טבעיים (Natural Killer Cells).

מידע על תאי דם

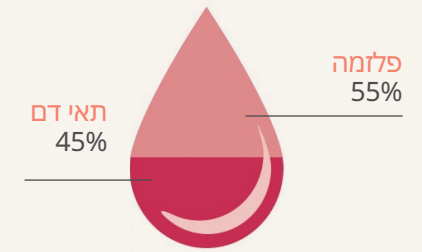


גורמי גדילה וציטוקינים

כל תאי הדם הנורמליים הינם בעלי תוחלת חיים מוגבלת במחזור הדם וצריכים להיות מוחלפים ברציפות. משמעות דבר זה היא שמח העצם נשאר פעיל כל החיים. כימיקלים טבעיים הנעים במחזור הדם ונקראים גורמי גדילה, או ציטוקינים, שולטים בתהליך זה של היווצרות תאי דם. כל אחד מתאי הדם השונים נוצר מ**תאי גזע** המונחים על-ידי גורם גדילה אחר. חלק מגורמי הגדילה ניתן כיום לייצר במעבדה (בסינתזה) והם זמינים לשימוש בבני אדם עם מחלות דם. לדוגמה, G-CSF מעורר ייצור של **נוטרופילים**, בעוד אריתרופואטין (Erythropoietin) מעורר ייצור תאים אדומים.

הדם

הדם מורכב מתאי דם ופלסמה. הפלסמה היא נוזל צהבהב, המהווה כ-55% מנפח הדם, והיא מכילה בעיקר מים, וכן חלבונים שונים, מלחים, כימיקלים ועוד.



תאי דם אדומים והמוגלובין

תאי דם אדומים מכילים המוגלובין (Hb) הנותן לדם את צבעו האדום ומוביל חמצן מן הריאות לכל חלקי הגוף. הגוף משתמש בחמצן זה לייצור אנרגיה.

המטוקריט

כ-99% מכל תאי הדם במחזור הדם הם תאי דם אדומים.

אחוז הדם המכיל תאי דם אדומים נקרא המטוקריט. המטוקריט נמוך מרמז על כך שמספר תאי הדם האדומים בדם נמוך מן הנורמה.

אנמיה

אנמיה היא ירידה במספר תאי הדם האדומים או המוגלובין נמוך. מידידת ההמטוקריט או ההמוגלובין תספק מידע לגבי דרגת האנמיה.

אם הינך אנמי אתה עלול לחוש תשוש וחלש. ייתכן כי תהיה חיוור ותסבול מקוצר נשימה או שתתעייף בקלות, כיוון שגופך אינו מקבל מספיק חמצן. במצב זה, ניתן לבצע עירוי של תאים אדומים להשבת מספר התאים האדומים, ועל-ידי כך להעלות את ההמוגלובין לרמות גבוהות יותר.

טווחים נורמטיביים במבוגרים

יתכן שוני בערכים בהתאם למעבדה בה מבוצעת הבדיקה	גברים	נשים
המוגלובין (Hb)	13 - 17 g/L	12 - 16 g/L
המטוקריט (Hct)	40 - 52%	36 - 46%
ספירת תאי דם לבנים (WBC)	3.7 - 11.0 x 10 ⁹ /L	
נויטרופילים (Neut) (40-75%)	2.0 - 7.5 x 10 ⁹ /L	
טסיות (Plt)	150 - 400 x 10 ⁹ /L	
לימפוציטים	2 - 45 %	

תאי דם לבנים

תאי דם לבנים, המוכרים גם כ**לויקוציטים**, נלחמים בזיהומים. להלן רשימה של חלק מן הסוגים השונים של תאי דם לבנים:

נויטרופילים: הורגים בעיקר חיידקים ומסלקים רקמות פגועות.

נויטרופילים נקראים לעתים קרובות "קו ההגנה" הראשון במקרה של זיהום.

לעתים קרובות הם התאים הלבנים הראשונים באזור הזיהום והם מנסים להרוס את הפתוגן הזר לפני שהוא הופך לבעיה בגוף.

אאזינופילים: הורגים בעיקר טפילים, ומשתתפים בתגובות אלרגיות.

בזופילים: פועלים בעיקר יחד עם הנויטרופילים למלחמה בזיהומים.

מונוציטים: פועלים בעיקר יחד עם הנויטרופילים והלימפוציטים למלחמה בזיהומים; הם פועלים גם כפועלי ניקיון לסילוק רקמה מתה. המונוציטים נמצאים בדם, ולאחר נדידתם לרקמות הגוף השונות במטרה לסייע במלחמה בזיהומים, הם נקראים מקרופאגים.



"אני חייב להיות מודע להיגיינה ואני מתרחק מאנשים עם חום או זיהום פעיל. למדתי להימנע מלגעת ביד"י בפה, באף ובעיניים. אני רוחץ את ידי לעתים קרובות על מנת לצמצם אפשרות לזיהום"

לימפוציטים: מתחלקים לשני סוגים עיקריים:

תאי B: אחראים על ייצור נוגדנים כנגד מיקרו-אורגניזמים שונים, ובייחוד נגד חיידקים.

תאי T: עיקר תפקידם להשמיד וירוסים, טפילים ותאים סרטניים, וכן לייצר ציטוקינים אשר מגייסים תאים אחרים המייצרים נוגדנים כנגד מיקרו-אורגניזמים. תאים אלה יכולים להשמיד תאים סרטניים באמצעות קישור לחלבונים (רצפטורים) מיוחדים על התאים הסרטניים.

תאים לבנים אלו פועלים יחד במלחמה כנגד זיהומים, ובנוסף יש להם תפקידים ייחודיים אינדיבידואליים כחלק ממערכת החיסון של הגוף.

נויטרופניה (Neutropenia)

נויטרופניה הוא המונח המשמש לתיאור ספירה נמוכה מן הרגיל של נויטרופילים.

אדם שספירת הנויטרופילים שלו נמוכה מ-500 (1X10⁹/L), נמצא בסיכון גבוה יותר לפתח זיהומים תכופים יותר ולעתים חמורים יותר.

טסיות

טסיות הן שברי תאים "המסתובבים" במחזור הדם והינן בעלות תפקיד חשוב בקרישת דם. הן מסייעות במניעת דימומים.

כאשר כלי הדם פגוע (למשל, כתוצאה מחתך), הטסיות מצטופפות באזור הפגיעה, נצמדות זו לזו ויוצרות מעין פקק (קריש ראשוני) המסייע בעצירת הדימום. הן גם משחררות כימיקלים, הדרושים לייצירת קריש דם.

תרומבוציטופניה (Thrombocytopenia)

(ירידה במספר טסיות הדם)

תרומבוציטופניה היא המונח המשמש לתיאור ירידה במספר הטסיות לרמה נמוכה מהנורמה. מטופל אשר מספר הטסיות שלו נמוך מידי, נמצא בסיכון גבוה יותר לדימום ונוטה לדמם בקלות לאחר חבלה (אם כי נטייה זו מתרחשת רק בערכים נמוכים מאוד של טסיות).

עירויי טסיות ניתנים לעתים להשבת מספר הטסיות לרמה בטוחה יותר.

מהן מחלות מיאלופרוליפרטיביות?

'מיילו' (ביוונית 'Myelo') פירושו מח ו- 'פרוליפרטיבי' פירושו גדל או מתרבה. מחלות מיאלופרוליפרטיביות הן קבוצה של הפרעות שבהן תאי **מח העצם** גדלים ומתרבים באופן אנורמלי. במחלות מיאלופרוליפרטיביות, **תאי גזע** אנומליים **במח העצם** מהשורה המילואידי, מייצרים מספר עודף של **תאי דם** מסוג אחד או יותר (תאים אדומים, **תאים לבנים** ו/או טסיות). תאים אנומליים אלה מתפקדים בצורה שונה מהנורמה, ועשויים לגרום לסיבוכים בריאותיים במידה ולא יטופלו כהלכה. חשוב לזכור במהלך הקריאה של חוברת זו, שמחלות מיאלופרוליפרטיביות הן מחלות כרוניות, אשר ברוב המקרים נותרות יציבות במשך שנים רבות או מתקדמות בהדרגה עם הזמן. התסמינים והסיבוכים של מחלות מיאלופרוליפרטיביות המתוארים בחוברת זו, אינם מתרחשים אצל כל אחד, ועשויים לא להופיע במשך שנים רבות.

סוגי מחלות מיאלופרוליפרטיביות

המחלות המיאלופרוליפרטיביות מתוארות בדרך כלל בהתאם לסוג תאי הדם שספגו את הפגיעה העיקרית. ישנם ארבעה סוגים עיקריים של מחלות מיאלופרוליפרטיביות אשר יחדיו מהווים כ-59% מכל המקרים:

1. **לוקמיה מיאלואידית כרונית** - CML יותר מידי **תאים לבנים**
2. פוליציטמיה ראשונית (PV) - יותר מידי תאים אדומים
3. תרומבוציטמיה ראשונית (ET) - יותר מידי טסיות
4. מיאלופיברוזיס ראשונית - רקמת **מח העצם** מוחלפת על-ידי רקמה סיבית דמוית צלקת הפוגעת ביצירת **תאי דם** נורמליים.

המחלות המיאלופרוליפרטיביות קשורות ביניהן בקשר הדוק, ולכן אין זה נדיר שאצל אנשים המאובחנים בפעם הראשונה עם מחלה מיאלופרוליפרטיבית או במהלך מחלתם, יופיעו מאפיינים של יותר ממחלה מיאלופרוליפרטיבית אחת. במקרים מסוימים, גידול אחד יכול להפוך לאחר שנים רבות לגידול אחר או לסוג לויקמיה הנקראת **לוקמיה מיאלואידית חריפה (AML)**.

סוגים שכיחים פחות של מחלות מיאלופרוליפרטיביות כוללים:

- ◀ לוקמיה נויטרופילית כרונית (CNL) – יותר מידי **נויטרופילים** (סוג של **תאים לבנים**) בדם וב**מעצם**.
- ◀ לויקמיה איאוזינופילית כרונית (CEL) / תסמונת היפראאוזינופילית - יותר מידי אאוזינופילים (סוג נוסף של **תאים לבנים**) בדם וב**מעצם**.
- ◀ לויקמיה מיאלומונוציטית כרונית (CMML) – יותר מידי מונוציטים (סוג של **תאים לבנים**) בדם וב**מעצם**. ל-CMML יש גם תכונות של מיאלודיספלזיה, הפרעה נוספת של **תאי גזע** של הדם המאופיינת על-ידי התמיינות אנורמלית שלהם. ארגון הבריאות העולמי (WHO) מסווג מצב בריאותי זה כהפרעת מעבר בין MDS/MPN.
- ◀ מחלה מיאלופרוליפרטיבית – בלתי מסווגת.

מה גורם למחלה מיאלופרוליפרטיבית?

הגורם המדויק של מחלות מיאלופרוליפרטיביות עדיין אינו ידוע, אך סביר שקיימים מספר פקטורים המעורבים בכך. מחלות מיאלופרוליפרטיביות מתוארות לפעמים כהפרעות שבטיות (שיבוטים של סוג תאים אחד) של **תאי גזע** של הדם. פירוש הדבר שהן נגרמות כתוצאה משינוי או מוטציה ב-DNA (הקוד הגנטי) של תא גזע אחד של הדם. שינוי זה (או שינויים אלה) מובילים להתפתחות אנורמלית של **תאי דם**, ובמקרה זה ייצור-יתר של **תאי דם**. במחלות מיאלופרוליפרטיביות, המוטציה המקורית נשמרת כאשר תא הגזע הפגוע מתחלק (מתרבה) ויוצר 'שיבוט', קבוצה של **תאי גזע** זהים, כולם עם אותו פגם. מוטציות בתאים מתחלקים מתרחשות כל הזמן, ולתאים בריאים יש מנגנונים מתוחכמים כדי לעצור את תהליך התרבותם של התאים הפגומים. אך ככל שאנו חיים יותר זמן, כך גדלים הסיכויים לרכוש מוטציות המצליחות להימלט משומרי הסדר הללו. זוהי הסיבה מדוע מחלות מיאלופרוליפרטיביות, בדומה לרוב הלוקמיות וסוגי סרטן אחרים, שכיחות יותר ככל שאנו מתבגרים. מוטציה של גן ספציפי (מקטע DNA המייצר Janus kinase חלבונים) הידועה בשם JAK 2(2), נמצאת בשיעור גבוה אצל אנשים שיש להם

מחלה מיאלופרוליפרטיביות. האפקט המדויק של המוטציה הזאת עדיין אינו ברור, אך נראה שיש לו תפקיד בייצור היתר של **תאי דם** המופיע בהפרעות הללו. יש חשיבות לגילוי מוטציה בגן JAK2, כיוון שהיא משמשת ככלי עזר אבחנתי של מחלות אלו. בנוסף היא יכולה להיות בעלת השפעה רחבה על האופן שבו המחלות המיאלופרוליפרטיביות תטופלנה בעתיד. הפרעות שכיחות אחרות ב-ET וב-MF הן בגנים CALR ו-MPL. לבסוף, המחלות המיאלופרוליפרטיביות אינן מדבקות; אינן יכול לקבל את ההפרעות על-ידי שהות בקרבת מישהו שיש לו את המחלה. לרוב האנשים עם המחלה המיאלופרוליפרטיבית אין היסטוריה משפחתית של המחלה. מדובר במוטציה שמתרחשת מסיבות לא ידועות בתאי אב ב**מעצם** במהלך החיים, והמוטציה אינה נמצאת ביתר תאי הגוף, כולל תאי זרע וביציות. לכן המחלות אינן תורשתיות, למרות שיש נטייה משפחתית קלה במחלות ה-MPN.

איזה רופא מטפל במחלות אלו?

אם רופא המשפחה שלך חושד שאתה עשוי להיות מטופל ב-MPN, אתה עשוי להיות מופנה לרופא מומחה אחר הנקרא המטולוג לשם בדיקות נוספות ולטיפול. המטולוג הינו רופא המתמחה בטיפול באנשים שיש להם מחלות דם, מח עצם והמערכת החיסונית.

יהיו מטופלים שיופנו להמטולוג בקהילה, ואחרים יופנו להמטולוג במחלקה המטולוגית בבתי חולים.

בדיקות מולקולריות במחלות מיאלופרוליפרטיביות

מחלות מיאלופרוליפרטיביות (MPNs) הינן קבוצה הטרוגנית של מחלות חד-שבטיות הנגרמות כתוצאה מפגם בתאי האב של **מעצם** (Hematopoietic Stem Cells), ומתאפיינות בשגשוג יתר של שורות תאים מיאלואידיות (אחת או יותר) כגון: גרנולוציטים, מגה-קריוציטים, תאים אריתרואידים ותאי מאסט.



**"כשאובחנתי הרגשתי
אדישות אבל גם לא
הופתעתי כי הרגשתי
שמהו לא בסדר איתי.
שום דבר לא עזר להכין
אותי לרגע שבישרו לי.
ידעתי שיש שאלות רבות
שעליי לשאול, אבל באותו
רגע לא הצלחתי לחשוב
על אף אחת"**

במעבדות הרפואיות ניתן כיום לבצע אפיון מולקולרי מדויק של כל המוטציות שהוזכרו לעיל בשיטות ריצוף מתקדם, NGS (Next Generation Sequencing). שיטת ה-NGS מאפשרת ריצוף מקביל ומלא של כל הדנ"א או של אזורים שנבחרים מראש. לשיטה מספר יתרונות על פני השיטות המסורתיות: (1) קבלת מידע רב: מידע על הרבה גנים בו זמנית בבדיקה אחת; (2) השיטה צורכת כמות דנ"א קטנה יותר מזו הנדרשת בשיטות המסורתיות; (3) רגישות גבוהה בזיהוי מוטציות בשבטי תאים קטנים מאוד שלא ניתנים לזיהוי בשיטות המסורתיות; (4) בבדיקה אחת ניתן לאתר מוטציות מסוגים שונים בגן אחד, וגם מוטציות המפוזרות באזורים נרחבים בגנים המוגדרים כגדולים (כגון הגן ASXL1). לסיכום, בשיטת ה-NGS נקבל בזמן קצר ובבדיקה אחת, הרבה מידע על סוג המוטציות ועל כמותן ("עומס" המוטציות).

כיום, בדיקות המבוססות NGS לאיתור נרחב של מוטציות, מומלצות על-ידי ארגון הבריאות העולמי (WHO) כשגרה בחולי PMF. במטופלים אלה הוכח שמוטציות בגנים ASXL1, EZH2 ו-SRSF2 מנבאות מחלה בסיכון גבוה, ולכן איתורן משפיע על קבלת החלטות טיפוליות מוקדם ככל האפשר.

במחלות ET ו-PV טרם הוכחה חשיבותן של מוטציות נוספות מעבר לאלה הידועות ב-JAK2, MPL ו-CALR, ולכן, נכון להיום, אין המלצה לבצע את בדיקת ה-NGS כסקירת שיגרה.

בקרב קבוצת המחלות המיאלופרוליפרטיביות ניתן למנות שלוש מחלות:

Primary Myelofibrosis (PMF) אשר לא נמצאה בהם (עד כה) הפרעה גנטית ספציפית להן. מחלת ה-CML לעומתן, מאופיינת בהפרעה גנטית ייחודית לה מסוג BCR-ABL, ולכן שלוש המחלות המיאלופרוליפרטיביות מסוג PV, ET ו-PMF מכונות גם "BCR-ABL negative MPNs".

גילוי המוטציה הנקודתית JAK2V617F ב-2005 ולאחר מכן גילוי המוטציות ב-JAK2 exon 12 ו-MPL exon 10 ו-CALR exon 9, הביאו לשיפור משמעותי בהבנת הבסיס הגנטי של מחלות אלה.

המוטציות בגנים JAK2, MPL ו-CALR אינן ספציפיות למחלה אחת מבין השלוש: המוטציה JAK2V617F יכולה להימצא בכל אחת משלוש המחלות הנ"ל. המוטציות ב-CALR וב-MPL יכולות להימצא בחולי ET ובחולי PMF, אולם קיומן נלקח בחשבון על-ידי הרופא המטפל בשלב אבחון המחלה (דיאגנוזה), ההערכה וניבוי העתיד (פרוגנוזה), ובחלק מן המקרים גם בקבלת ההחלטות הטיפוליות.

המוטציות בשלושת הגנים JAK2, MPL ו-CALR מוגדרות כמוטציות התנעה/הובלה (driver mutations). מוטציות הובלה מתרחשות מוקדם וחשובות בהקניית היכולת של התא המכיל אותן להפוך לשבט תאים ממאיר בעתיד. מוטציות ההתנעה הנ"ל מוגדרות כ- mutually exclusive, כלומר, לרוב תהיה מוטציית התנעה אחת בלבד במטופל, ולכן נהוג להתחיל בבדיקת המוטציה הנפוצה ביותר שהיא JAK2V617F. אם המטופל נמצא חיובי, מסתיים שלב חיפוש המוטציות. למרות זאת, חשוב לציין שבשנים האחרונות דווחו בספרות הרפואית מקרים נדירים בהם שתי מוטציות התנעה הופיעו ביחד אצל אותו נבדק. המשמעות והחשיבות הרפואית של מקרים אלה אינן ברורות, ונדרש מחקר נוסף בעניין.

בנוסף לחשיבותן של המוטציות הנ"ל בתהליך האבחנה והפרוגנוזה, הן משמשות לעיתים גם כסמן (Marker) לקביעת מסת תאי המחלה (Disease Burden) על-ידי מדידת "עומס המוטציה" (Allele Burden) בדגימה הנבדקת. מידידה זו מתאפשרת בעזרת בדיקות מעבדה מדויקות, המאפשרות חישוב כמותי של מוטציה באחוזים מסך כל הדגימה הנבדקת.

לאחרונה זוהו מוטציות בגנים נוספים כגון IDH1, IDH2, SRSF2, EZH2 ו-ASXL1. גנים אלה ידועים כגנים המקודדים לחלבונים שונים המעורבים בתהליכי התבגרות ושגשוג **תאי דם**, ומוטציות בגנים אלה אופיינו כמשפיעות וחשובות לתהליך **התקדמות המחלה** (disease Progression). חלק מן המוטציות האלה הן מוטציות התנעה "תת שבטיות" (Sub-Clonal), כלומר, הופיעו בתחילה בתא אחד מתוך שבט התאים הממאיר הראשוני, וזה הפך ל"תת שבט" חדש בגוף המטופל.

פוליציטמיה ראשונית ורה (PV)

פוליציטמיה ורה או פוליציטמיה ראשונית, הינה הפרעה שבה נוצרים יותר מידי תאים אדומים **במח העצם**, ללא סיבה ברורה. תאים אלה מצטברים **במח העצם** ובמחזור הדם, שם הם מגבירים את נפח הדם וגורמים לדם להיות עבה או צמיגי יותר מהרגיל. אצל אנשים רבים שיש להם פוליציטמיה ורה, נוצרות גם יותר מידי תסיות ו**תאי דם** לבנים. פוליציטמיה ורה היא מחלה כרונית נדירה המאובחנת אצל 5-8 אנשים מתוך אוכלוסיה של 100,000. אף כי היא יכולה להופיע בכל גיל, פוליציטמיה ורה בדרך כלל מאובחנת באנשים יותר מבוגרים - רוב המטופלים שאובחנו עם המחלה היו מעל גיל 55. פוליציטמיה ורה נדירה אצל ילדים ומבוגרים צעירים. שכיחותה רבה יותר אצל גברים מאשר אצל נשים.

מהי פוליציטמיה משנית או תגובתית?

בפוליציטמיה משנית או תגובתית, יצירת התאים האדומים מוגברת בתגובה לכמויות עודפות של אריתרופויאטין (גורם גדילה של תאים אדומים שנוצר בעיקר בכליות) המצוי במחזור הדם. רמות גבוהות של אריתרופויאטין יכולות להיווצר בתגובה לרמות נמוכות מהרגיל של חמצן בדם (לדוגמה בגובה רב, אצל מעשנים כבדים ואצל אנשים עם מחלת לב או ריאות). זהו מנגנון פיצוי יעיל המסייע לגוף לייצר יותר תאים אדומים והמוגלובין כדי להוביל יותר חמצן ברחבי הגוף. רמות אריתרופויאטין, ולכן גם ייצור **תאי דם** אדומים, עשויים לעלות באופן אנומלי בחלק מהסוגים של מחלות הכליות, ובחלק מהסוגים של מחלות הסרטן. במצב הנקרא פוליציטמיה יחסית, מדומה, נפח הפלסמה (החלק הנוזלי של הדם) יורד, בדרך כלל כתוצאה מהתיבשות, הקאות או טיפול בתרופות משתנות (איבוד נוזלים). הדבר מגביר את ריכוז התאים האדומים בדם, אך מסת התאים האדומים הממשית (המספר הכולל של התאים האדומים) נשארת נורמלית.

תסמינים וסיבוכים של פוליציטמיה ורה

◀ לאנשים רבים אין כל תסמינים כאשר הם מאובחנים לראשונה עם פוליציטמיה ורה. המחלה מאובחנת לרוב באופן מקרי במהלך בדיקת דם שגרתית או בדיקה גופנית. כאשר התסמינים מופיעים, הם לרוב מתפתחים בהדרגה עם הזמן. התסמינים קשורים לצמיגות היתר ולעליה במספר התאים במחזור הדם.

התסמינים השכיחים כוללים:

- ◀ כאבי ראש
- ◀ ראייה מטושטשת
- ◀ עייפות
- ◀ חולשה
- ◀ סחרחורת
- ◀ גירוד (גרד), במיוחד אחרי אמבטיה חמה
- ◀ הזעות ליליות.

הגדלה של **הטחול** שכיחה גם כן והיא מתרחשת בכ-75% מהמקרים. התסמינים כוללים תחושות אי-נוחות, כאב או מלאות בחלק השמאלי העליון של הבטן. **טחול** מוגדל עשוי גם לגרום ללחץ על הקיבה, וכתוצאה מכך לתחושת מלאות, כאבי בטן ואיבוד תאבון. במקרים מסוימים הכבד עשוי גם להיות מוגדל (הפטומגליה). חלק מהאנשים חווים שיגדון (Gout), אשר בדרך כלל מופיע כדלקת מכאיבה של כף הרגל או הבהן של כף הרגל.

תסמין זה יכול להיגרם מהצטברות של חומצת השתן, תוצר לוואי של היווצרות יתר והתפרקות של **תאי דם**. אצל חלק מהמטופלים עשויה להתפתח אריטרומלליגיה, תופעה הפוגעת בעיקר בכפות הרגליים ובשכיחות פחותה בכפות הידיים. היא מאופיינת בכאב חזק ושורף של הקצוות המעורבים ועלייה בטמפרטורה של העור. במקרים רבים, לאנשים עם פוליציטמיה ורה יש גוון עור אדמדם ואדמומיות של כפות הידיים והרגליים, תנוכי האוזניים הריריות והעיניים. הדבר נגרם על-ידי המספר הגבוה של תאים אדומים במחזור הדם. כמו כן, לעתים קרובות ניתן להבחין בעלייה בלחץ הדם.



"אימוץ אורח חיים בריא כולל פעילות גופנית, מניעה מעישון, מעקב וטיפול בסכרת, יתר לחץ דם ויתר שומנים בדם מפחיתים באופן ניכר את הסכנה לאירוע טרומבוטי"

קרישי דם (תרומבוזיס) ודימום

כיוון שהדם צמיג מהרגיל הוא אינו יכול לזרום בקלות, במיוחד דרך כלי הדם הקטנים יותר. ללא טיפול גובר הסיכון לתרומבוזיס (היווצרות קרישי דם בתוך כלי הדם). קרישי דם יכולים להיווצר בחלקים שונים של הגוף, כולל הוורידים העמוקים והשיטחיים (אלו המצויים על פני השטח ברגליים), בעורקים: בלב (לגרום לאוטם שריר הלב או להתקף לב) ובמוח (שבץ). קריש דם הינו סיבוך של פוליציטמיה ורה ומתרחש אצל כ-30% מהאנשים, אפילו לפני האבחנה. אנשים מבוגרים יותר ואנשים עם היסטוריה של קרישי דם קודמים נמצאים בסיכון גבוה יותר לפתח קריש דם. המטרה העיקרית של הטיפול בפוליציטמיה ורה הינה להקטין את הסיכון לתרומבוזיס. דימומים וחבורות (שטפי דם) יכולים גם כן להתרחש, אך הם בדרך כלל מינוריים ומופיעים אצל כרבע מהמטופלים.

כיצד מאובחנת פוליציטמיה ורה?

פוליציטמיה ורה מאובחנת באמצעות שילוב של בדיקות מעבדה ובדיקה גופנית.

ספירת דם מלאה

לאנשים עם פוליציטמיה ורה יש ספירה גבוהה של כדוריות דם אדומות, רמות גבוהות של המוגלובין והמטוקריט כתוצאה מעודף ייצור של תאים אדומים. ספירה גבוהה של **תאים לבנים** (במיוחד עלייה בספירה של **נויטרופילים**) ועלייה בספירה של טסיות, הינם ממצאים שכיחים. מסת התאים האדומים הוא המספר הכולל של תאים אדומים הנעים במערכת הדם שלך. פוליציטמיה ורה ניתנת לאבחנה כאשר מסת התאים האדומים גדולה ב-25% מאשר הערך הממוצע הנורמלי המצופה (מכיון שמידדת מסת התאים האדומים היא בדיקה מסובכת לביצוע וכמעט שאינה מבוצעת. כדי לאבחן היו, משתמשים בהמטוקריט, או בהמוגלובין גבוהים כאחד המדדים לאבחנה). ממצאים אחרים המסייעים לאשר את אבחנת הפוליציטמיה ורה כוללים רמת אריתרופויטין נמוכה, תמונה אופיינית של תאים בבדיקת **מח העצם, טחול** מוגדל (ספלנומגליה) ונוכחות של מוטציית JAK2 או אנורמליות ציטוגנטית בדם או **במח העצם**. לא תמיד דרושות כל הבדיקות האלה כדי להגיע לאבחנה.

בדיקת מוטציית JAK2

קיימות שתי מוטציות בגן JAK2: V617F ב-95% מהמטופלים עם PV ומוטציה באקסון 12 ב-4% נוספים.

בדיקה זו יכולה להתבצע מדגימת דם או מדגימת מח עצם, והיא מסייעת לאשר את האבחנה של מחלה מיילופרוליפרטיבית. המוטציה השכיחה ב-JAK2, V617F, אינה מסייעת להבדיל בין פוליציטמיה ורה לבין תרומבוציטמיה ראשונית או מיאלופיברוזיס ראשונית, מכיוון שהיא שכיחה גם במחלות אלו.

בדיקת מח העצם

בפוליציטמיה ורה **מח העצם** לעתים קרובות מאד פעיל עם מספר תאים גדול מהרגיל. עתודות הברזל עלולות להיות נמוכות, כיוון שנעשה שימוש בברזל ליצירת התאים האדומים העודפים.

שאיבת מח העצם וביופסיה

פרוצדורה שבה כלולה נטילת דגימה **ממח העצם** הנוזלי וליבה זעירה של **מח העצם** לצורך בדיקה במעבדה. הבדיקה נעשית בהרדמה מקומית ולעיתים עם טשטוש כללי, מהצד האחורי של אגן הירכיים (חגורת האגן).

בדיקות דם אפשריות נוספות

- ◀ רמות סרום ויטמין B-12
- ◀ רמות חומצת שתן
- ◀ רמות אריתרופויטין
- ◀ בדיקות קרישה (לבדוק אם הדם שלך נקרש בצורה נורמלית)
- ◀ רמות החמצן בדם

בדיקות נוספות אפשריות

- ◀ צילום רנטגן של החזה – כדי לשלול מחלת ריאות
- ◀ אולטרה סאונד של הבטן ו/או בדיקת CT כדי לשלול מחלת כליות ולמדוד את גודל ה**טחול**/הכבד

כיצד מטפלים בפוליציטמיה ורה?

מטרת הטיפול בפוליציטמיה ורה היא להקטין את הסיכון להיווצרות קרישי דם, ולשפר את איכות חיי המטופלים הסובלים מאריטרומלליה, או **מטחול** מוגדל. הטיפול או השילוב בין הטיפולים שנבחרו עבורך יהיו תלויים במספר גורמים, כולל חומרת ההפרעה שלך, האם יש לך היסטוריה של קרישי דם, גילך ומצב בריאותך הכללי.

הקזת דם

הקזת דם היא פרוצדורה שבה כמות מבוקרת של דם מוקזת ממחזור הדם שלך, והיא דומה לתרומת דם. השימוש בפרוצדורה זאת נעשה בדרך כלל כאשר האנשים מאובחנים לראשונה עם פוליציטמיה ורה, היות והיא עשויה לסייע בהורדה מהירה של ספירת כדוריות הדם האדומות. בתהליך הדומה לתרומת דם, נוטלים 450-500 מ"ל של דם, בדרך כלל מווריד רחב בקפל המרפק. הדבר נעשה בדרך כלל במרפאות החוץ של בית החולים, או בקופת חולים. לפני כן יהיה עליך לעשות בדיקת דם כדי לבדוק את ספירת הדם, ותצטרך לשתות כמות גדולה של מים לפני ואחרי ההליך. חזרה על ההליך תידרש להתבצע בתחילה בתכיפות, בדרך כלל כל כמה ימים, עד אשר ההמטוקריט שלך ירד לרמה הרצויה שהיא 45%. לאחר מכן, תצטרך לחזור על ההליך בצורה סדירה, לדוגמה פעם בחודש, כדי לסייע בשמירה על רמת ההמטוקריט הרצויה. עבור אנשים רבים, במיוחד מטופלים צעירים ואלו עם מחלה בעוצמה נמוכה, הקזת דם סדירה (כל כמה חודשים) עשויה להספיק כדי לשלוט במחלה לאורך שנים רבות. רבים מהאנשים המטופלים בפוליציטמיה ורה זקוקים גם לטיפולים אחרים בנוסף או במקום הקזת דם, כדי לסייע בשליטה על ספירת הדם שלהם.

ביצוע תדיר של הקזת דם מהווה נטל משמעותי על חלק מהמטופלים עם פוליציטמיה. בימים אלה משתתפים חלק מהמרכזים הרפואיים בארץ במחקר קליני פאזה שלישית בתרופה הנקראת רוספרטייד. תרופה זו מחקה את פעילותו של הפסידין - הורמון המיוצר בכבד ובעל תפקיד בבקרת יצור תאי הדם האדומים. תוצאות ראשוניות הראו ששימוש בתרופה מוריד את תדירות ההקזות ומשפר סימפטומים במטופלים.

תרופות המדכאות את מח העצם

תרופות המדכאות את **מח העצם** או כימותרפיה ניתנות בדרך כלל כדי להקטין את ייצור תאי הדם **במח העצם**. תרופות אלה ניתנות בדרך כלל לאנשים בסיכון גבוה לאירוע טרומבוטי (כאלו שחוו בעבר אירוע טרומבוטי או גיל 60 ומעלה), אנשים עם ספירת טסיות גבוהה ביותר, סיבוכים כתוצאה מידימום או תסמיני **טחול** מוגדל. הן גם ניתנות לאנשים שאינם יכולים לשאת הקזת דם או שהמחלה שלהם אינה מגיבה יותר להקזת דם. התרופה השכיחה ביותר המשמשת לדיכוי **מח העצם** היא תרופה כימותרפית הנקראת הידרוקסיראה. הידרוקסיראה ניתנת בצורה של כמוסות הניטלות כל יום בבית. היא נסבלת היטב ובמרבית המקרים ללא תופעות לוואי. בהיותה תרופה כימותרפית, הידרוקסיראה ידועה בפגיעתה בפוריות, ויש להימנע מהשימוש בה בתקופת ההריון כיוון שהיא עלולה לגרום לפגיעה או למות העובר. אם הדבר מהווה בעיה עבורך, עליך לשאול את ההמטולוג שלך מהן האפשרויות העומדות לרשותך. תופעות לוואי נוספות הן: כיבים בעור (נדיר) ולעיתים ירידה בספירת הדם. תרופה כימותרפית אחרת, פחות שכיחה, היא בוסולפן הניתנת גם בצורת טבליות. כימותרפיה הניתנת בצורת כמוסות, נסבלת היטב על-ידי רוב האנשים ותופעות הלוואי המופיעות הן מעטות ובעלות עוצמה חלשה. כיוון שתרופות אלה פועלות על-ידי דיכוי יצירת הדם, יש לערוך בדיקות דם תקופתיות על מנת לעקוב אחר ספירת הדם, ולשמור מפני ירידה חדה בספירה של כדוריות הדם הלבנות או הטסיות.

אינטרפרון

אינטרפרון הינו חומר המיוצר באופן טבעי על-ידי המערכת החיסונית של הגוף. בפוליציטמיה ורה, האינטרפרון ניתן לעתים למטופלים צעירים כדי לסייע בהקטנת ייצור תאי הדם **במח העצם**. אינטרפרון ניתן בדרך כלל שלוש פעמים בשבוע בהזרקה תת-עורית תוך שימוש במחט זעירה. אתה או בן משפחתך (או חבר) תלמדו כיצד לעשות את זה בבית. הזרקה שבועית של התרופה קיימת, אך אינה מצויה בסל התרופות למטופלים עם פוליציטמיה ורה. תופעות לוואי של האינטרפרון יכולות להיות לא נעימות, אך ניתן למזער אותן על-ידי כך שבתחילה יינתן מינון קטן ובהדרגה להגדיל את המינון עד למינון המלא במשך כמה שבועות. תופעות הלוואי העיקריות דומות לשפעת, כגון צמרמורת, חום, כאבים וחולשה. הרופא או האחיות שלך יסבירו את כל תופעות הלוואי שאתה עשוי לחוות בזמן שאתה מקבל את הטיפולים, וכיצד הם ניתנים לניהול.

רופגאינטרפרון

נגזרת חדשה יותר של אינטרפרון, הנקראת בסרמי (רופג אינטרפרון אלפא 2), אושרה לשימוש על-ידי ה-EMA בחולי פוליציטמיה ורה והוכחה יעילות קלינית, המטולוגית ומולקולרית. המבנה המיוחד של התרופה מאפשר תדירות נמוכה יותר של הזרקות (פעם בשבועיים עד פעם ב-4 שבועות) פרופיל תופעות לוואי משופר המאפשר סבילות טובה יותר והתמדה בטיפול. נכון להיום התרופה נמצאת בסל הבריאות הישראלי בחולי פוליציטמיה ורה ללא טחול מוגדל הנמנים על אחת משתי הקבוצות הבאות:

- א. מטופלים בגיל צעיר מ-60 הנזקקים לטיפול ציטורדוקטיבי
- ב. מטופלים בגיל הפיריון.

תרופות לטיפול בקרישיות יתר

אנשים רבים נוטלים מנות יומיות של אספירין, אשר הוכח שהן מפחיתות בצורה משמעותית את הסיכון לתרומבוזיס אצל חולי פוליציטמיה ראשונית. אספירין מונע מהתסויות מלהיצמד זו לזו וליצור קרישי דם מזיקים בחלקים שונים של הגוף. האספירין ניתן בצורת טבליות לנטילה בביתך. קיימת אפשרות לאינטראקציה של תרופות, ולכן חשוב להימנע מנטילת תרופות אחרות בעת נטילת האספירין, ללא הוראה מפורשת מהרופא שלך.

חלק מהמטופלים יזדקקו לנוגדי טסיות אחרים שאינם אספירין, אך פעולתם דומה (לדוגמה - פלוויקס). מטופלים שסבלו מאירוע קרישיות יתר משמעותי, בעיקר אירוע ורידי, יזדקקו בדרך כלל לטיפול מדלל דם אינטנסיבי יותר, הכולל תרופות כגון קומידין, או לעתים תרופות חדשות יותר כדוגמת קסרלטו, אליקווים. ההחלטה על טיפול נוגד קרישה מתאים ועל משך הטיפול, תלויה במגוון שיקולים ופעמים רבות הרופא המטפל יתייעץ עם מומחה קרישה.

אנאגרליד הידרוכלוריד

אנאגרליד הידרוכלוריד (אגרילין), הינה תרופה המשמשת להורדת ספירת טסיות גבוהה אצל אנשים עם פוליציטמיה ורה ותורמבוציטמיה ראשונית. אנאגרליד פוגע בתאים המייצרים טסיות במח העצם הנקראים מגקריוציטים ומאט את ייצור הטסיות, ועל-ידי כך מפחית את מספר הטסיות במחזור הדם. הדבר עשוי לסייע להפחתת התסמינים ואת הסיכון של סיבוכים הקשורים להיווצרות קרישי דם בעתיד. למרות שהאנאגרליד מקטין את ספירת הטסיות לרמות המתקרבות לנורמליות, הוא אינו פוגע בתהליך קרישת הדם הטבעי של הגוף כאשר הוא נדרש. אנאגרליד

ניתן בצורת כמוסות לנטילה דרך הפה, עם או ללא מזון. חוזק הכמוסות ומספר הפעמים ביום שיש ליטול אותן תלוי בספירת הטסיות שלך, התגובה שלך לטיפול והסבילות שלך לתרופה. הרופא שלך יעקוב אחר התגובה שלך לאנאגרליד ויתאים את המינון כנדרש כדי לשמור על ספירת הטסיות ברמה הרצויה. תופעות הלוואי הן לרוב קלות עד מתונות, ועשויות להיחלש בהמשך הטיפול. תופעות הלוואי המדווחות בשכיחות הגבוהה ביותר כוללות כאבי ראש, דפיקות לב מהירות או חזקות, שלשולים, חולשה, בצקות, בחילות, סחרחורת, כאבי בטן וקוצר נשימה. עליך לדווח על כל תופעות הלוואי שאתה חווה לרופא שלך, היות ורבות מהן ניתנות לטיפול כדי לצמצם את אי הנוחות הנגרמת לך. יש לפנות מיד לרופא שלך אם אתה חווה את התסמינים הבאים: קוצר או קשיי נשימה, קרסליים נפוחים, דפיקות לב מהירות או בלתי סדירות ו/או כאבים בחזה. אין להפסיק את נטילת התרופה הזאת או כל תרופה אחרת לטיפול בפוליציטמיה ורה מבלי שהודעת על כך לרופא. הפסקה פתאומית של נטילת התרופות עלולה להיות מזיקה.

מעכב JAK2 - רוקסוליטיניב (JAKAVI)

תרופה זו פועלת על-ידי עיכוב של JAK2. בכך היא מסייעת להפחתה של גודל הטחול, שליטה על רמת ההמטוקריט ושיפור תסמינים. היא יעילה בעיקר למטופלים הסובלים מגרד. עם זאת, היא אינה מסייעת בעצירה ובמניעה של התדרדרות המחלה והתקדמות תהליך הפיברוזיס. תופעות הלוואי האפשריות הן - חולשה, ירידה בספירות הדם, כאבי ראש, עייפות, עליה בשומני הדם, נטייה לזיהומים (במיוחד שלבקת חוגרת) וכן נטייה לפתח סרטני עוד שאינם מלנומה. אם עולה צורך בהפסקת התרופה, מומלץ לא להפסיק אותה בבת אחת אלא בהדרגה, שכן עלולות להיגרם תופעות לוואי.

התרופה עבור חולי PV עם עמידות או סבילות להידרוקסיאוראה או לתרופות ממשפחת האינטרפרונים, נמצאת בסל הבריאות הישראלי.

פרוגנוזה

פרוגנוזה היא הערכת ההתפתחות הצפויה של מחלה. היא מספקת הנחיה מסיימת בנוגע לסיכויים לרפא את המחלה או לשלוט בה למשך זמן נתון. מסלול ההתפתחות הטבעי של פוליציטמיה ורה עשוי להיות מאד שונה אצל אנשים שונים. אצל מטופלים רבים המקבלים טיפול, המחלה נשארת יציבה למשך תקופה ארוכה, לפעמים למשך שנים רבות. בכ- 10% מהמקרים, פוליציטמיה ורה הופכת עם הזמן לסוג אחר של מחלה מיילופרוליפרטיבית הנקראת

מיאלופיברוזיס, ובשכיחות נמוכה יותר, בכ- 3% מהמקרים היא הופכת ל**לוקמיה מיאלואידית חריפה**. כאשר פוליציטמיה מחמירה למילופיברוזיס, ה**טחול** עשוי להמשיך ולגדול. **אנמיה** ותרומבוציטופניה (מספר נמוך של תסיות בתנועה) שכיחות כיוון ש**מח העצם** אינו מסוגל יותר לייצר מספיק תאים אדומים וטסיות. בנוסף, **תאי דם** אנורמליים שלא הגיעו לבגרות מתחילים להופיע בדם. הטיפול במצב הזה הוא טיפול תומך, וכולל מאמצים לשיפור איכות החיים של המטופל על-ידי הקלה על התסמינים שלו ומניעה וטיפול בכל הסיבוכים המתפתחים מהמחלה או מהטיפול בה. הטיפול עשוי לכלול עירוי דם על פי הצורך, הקלה על הכאבים ודיכוי זהיר של **מח העצם**. במקרים ספציפיים, כריתת ה**טחול** או הקרנה במנות נמוכות של ה**טחול** עשויים להידרש כדי להקל על התסמינים. הרופא שלך הוא האדם הנכון כדי לתת לך פרוגנוזה מדויקת ביחס למחלה שלך, כיוון שבידו מצוי כל המידע הנדרש לביצוע ההערכה.

תרומבוציטמיה ראשונית (ET)

תרומבוציטמיה ראשונית (ET) היא הפרעה שבה נוצרות יותר מידי תסיות **במח העצם**. תפקיד התסיות בגוף הוא בעצירת דימומים. עודף תסיות יכול להוביל לקרישת דם אנורמלית אשר עלולה לחסום את זרימת הדם בכלי הדם. עודף תסיות יכול לנבוע מתגובה הולמת של הגוף למצבים שונים (תומבוציטוזיס משנית) למשל דימום, חסר ברזל, זיהום או מחלה דלקתית כרונית ולעיתים במחלות ממאירות שונות. אולם, בתרומבוציטמיה ראשונית (ET), ספירת תסיות הדם גבוהה באופן קבוע כתוצאה מייצור מוגבר של תסיות **במח העצם** מבלי שניתן יהיה לזהות גורם כלשהו לכך. בדומה לפוליציטמיה ורה, תרומבוציטמיה ראשונית הינה מחלה כרונית נדירה המאובחנת אצל 5-8 מתוך 100,000 בני אדם. למרות שהיא יכולה להופיע בכל גיל, אפילו (לעיתים רחוקות) אצל ילדים, תרומבוציטמיה ראשונית פוגעת בדרך כלל באנשים בגיל מתקדם, כאשר רוב האנשים המאובחנים עם המחלה הם בני 50 עד 70. שכיחות המחלה בקרב גברים זהה לשכיחותה בקרב נשים.

תסמינים וסיבוכים של תרומבוציטמיה ראשונית

לאנשים רבים אין כל תסמינים כאשר הם מאובחנים לראשונה עם תרומבוציטמיה ראשונית, והמחלה שלהם מתגלה באופן מקרי על-ידי בדיקת דם שגרתית. אולם, אם מופיעים תסמינים, הם כוללים בדרך כלל עקצוץ או שריפה בכפות הידיים והרגליים, כאב ראש, בעיות ראייה, חולשה

וסחרחורות. תסמינים אלה ואחרים נגרמים כתוצאה מעודף תסיות הגורם לחסימות של כלי דם קטנים וגדולים בחלקים שונים של הגוף. **טחול** מוגדל הינו תסמין המופיע בכ- 30% מהמקרים. **טחול** מוגדל עשוי לגרום לתחושת אי-נוחות, כאב או מלאות בחלק השמאלי העליון של הבטן. **טחול** מוגדל עשוי גם כן לגרום ללחץ על הקיבה ולגרום לתחושת מלאות, כאבי בטן ואיבוד תאבון. במקרים מסוימים הכבד עשוי גם כן להיות מוגדל (הפטומגליה). תסמינים אחרים כוללים איבוד משקל וגירוד בכל הגוף.

קרישי דם (תרומבוזיס) ודימום

תרומבוזיס (קרישי דם בורידים או עורקים) הינו סיבוך עיקרי של תרומבוציטמיה ראשונית. מטופלים בגיל מתקדם ואלו עם היסטוריה קודמת של תרומבוזיס, עשויים להיות בסיכון מוגבר. המטרה העיקרית של הטיפול בתרומבוציטמיה ראשונית היא להפחית את הסיכון לתרומבוזיס. קרישי דם יכולים להיווצר בעורקים הגדולים או הקטנים ולהפריע לאספקת הדם, ולכן גם לאספקת החמצן לרקמות ולאיברים שונים. חסימות בכלי דם קטנים באצבעות הרגליים והידיים יכולות לגרום לאודם של העור ולשריפה וכאבים עזים. כאבים אלה נעשים לעתים קרובות חזקים יותר כתוצאה מחום או מפעילות גופנית, בעוד שהקלה בכאבים נגרמת על-ידי קירור והגבהה של האזור הפגוע. תסמינים אלה משתפרים לעתים קרובות באופן דרמטי כתוצאה משימוש יומי במינון נמוך של אספירין ו/או הורדת ספירת התסיות של המטופל. חסימות בעורקים המזינים את הלב (גורמים לאוטם שריר הלב או התקף לב), הכליות או המוח (גורמים לשבץ) יכולות להיות חמורות ולהוביל לנזק משמעותי לרקמות או לאיסקמיה (מות הרקמה). קרישי דם יכולים להתפתח גם בוורידים הרגליים (ליצור פקקת ורידים עמוקים) ולעתים רחוקות יותר **בטחול** ובכבד, למנוע את זרימת הדם ולגרום לכאבים באזורים הללו. קריש דם הניתק מדופן הווריד ונע במערכת כלי הדם ידוע בשם תסחיף. כאשר קריש דם מגיע לריאות הוא נקרא תסחיף ריאות, ויכול לגרום לבעיות בנשימה. לעתים רחוקות יותר, אנשים חווים תסמינים של דימום אנורמלי, כולל שטפי דם ללא סיבה נראית לעין, או דימום מוגזם או ממושך בעקבות חתך או פציעה מינורית. אצל חלק מהאנשים, מופיעים דימומים תכופים או חמורים באף או בחניכיים, וחלק מהנשים עשויות לסבול מתקופות מחזור וסת קשות מהרגיל. במקרה של הריון, תרומבוציטמיה ראשונית לא מבוקרת עלולה להפחית את אספקת הדם לשליה או לעובר, ולגרום לבעיות בהתפתחות העובר, ובחלק מהמקרים אף להוביל להפלה.

כיצד מאבחנים תרומבוציטמיה ראשונית?

האבחנה של תרומבוציטמיה ראשונית נעשית רק כאשר הגורמים האחרים לעלייה בספירת הטסיות נשללו.

ספירת דם מלאה

ספירת טסיות גבוהה באופן קבוע (לאורך שנים) היא הסימן השכיח ביותר לתרומבוציטמיה ראשונית. ספירת הטסיות יכולה לנוע ממעט יותר גבוה מהנורמה עד לרמה הגבוהה במספר רב של פעמים מהנורמה. תחת המיקרוסקופ, הטסיות עשויות להיות גדולות בצורה חריגה ומוכתמות בצבע כחול בהיר. חלקיקי מגקריוציטים והתאים מהם מופרשות הטסיות נראים גם כן בשכבת הדם. אצל כשליש מהאנשים עם תרומבוציטמיה ראשונית, ניתן יהיה לראות ספירת תאים אדומים ו/או לבנים גבוהה מהרגיל. אם התוצאות של בדיקת הדם שלך מרמזות על כך שיתכן ויש לך תרומבוציטמיה ראשונית, תדרשנה בדיקות נוספות, כולל בדיקת **מח העצם**, על מנת לסייע באישור האבחנה, ולשלול גורמים משניים או תגובתיים שונים לעלייה בספירת הטסיות.

בדיקת מח עצם

בתרומבוציטמיה ראשונית, **מח העצם** מצוי בדרך כלל במצב של פעילות יתר, בדומה לפוליציטמיה ורה. ממצא שכיח הינו עודף של מגקריוציטים בעלי מראה לא טיפוסי וגדול מהמגהקריוציט הרגיל. אנליזה ציטוגנטית ומולקולרית של תאי הדם ו**מח העצם** עשויה לסייע באישור האבחנה.

בדיקת מוטציות

מוטציה בגן JAK2 נמצאת בשיעור משמעותי של אנשים (60%-50) עם ET. ל-25% מהמטופלים יש מוטציות בגן CALR. מוטציות בגן c-MPL (המייצר חלבון המגיב לפקטור גדילה המורז ייצור טסיות) מהוות כ-5% מהמקרים. בערך ב-10% מהמטופלים לא מוצאים מוטציה ב-JAK2/CALR/MPL, ייתכן ותצטרך לעבור בדיקות דם אחרות כדי לבדוק את מצב בריאותך הכללי והאם הכליות, הכבד ואיברים חיוניים אחרים בגופך מתפקדים כראוי.

כיצד מטפלים בתרומבוציטמיה ראשונית?

מטרת הטיפול באנשים עם תרומבוציטמיה ראשונית היא למנוע סיבוכים כגון קרישי דם ודימום. הטיפול נקבע על פי הערכת הסיכון של כל מטופל לארוע של קרישי דם או דימום.

מטופלים בסיכון גבוה להיווצרות קרישי דם (ארוע קרישה בעבר או כשגילם <60), מקבלים אספירין מצופה במינון של 75-100 מ"ג ליממה, והרופא המטפל ישקול תוספת טיפול ציטורדוקטיבי (למשל הידרוקסיאוראה, או טיפול דומה). מטופלים בסיכון נמוך לארוע קרישיות יתה, מקבלים אספירין במינון נמוך בלבד, רק במידה והם סובלים מסימפטומים מיקרוסקולריים כגון כאבים או עיקצוצים באצבעות, כאבי ראש... או כאשר הרופא שלהם מעריך כי יש צורך באספירין למניעת אירועים של קרישת דם. בקבוצה זו של מטופלים (בסיכון נמוך) שהם ללא כל סימפטומים, ניתן גם לנקוט בגישה של מעקב כל מספר חודשים במרפאה עם ספירת דם ללא טיפול. מומלץ שכל המטופלים עם תרומבוציטמיה ראשונית, ישנו את אורח החיים שלהם ויקפידו על משקל רצוי, פעילות גופנית סדירה, הפסקת עישון, איזון יתר לחץ דם, סכרת וכולסטרול כדי להפחית את הסיכון לארועי קרישיות יתר עורקיים. כאשר ספירת הטסיות גבוהה מ-1,500,000 עולה הסיכון לארועי דמם, והרופא המטפל עשוי להחליט על תוספת טיפול המוריד טסיות (כגון הידרוקסיאוראה, אנגרליד, או אינטרפרון) כדי להפחית סיכון זה. בפרק על פוליציטמיה ורה קיים הסבר על פעולת תרופות אלו ותופעות הלוואי שלהן.

פריזיס של טסיות (פלטלט פריזיס)

אם ספירת הטסיות שלך מאד גבוהה ויש לך תסמינים של קרישת דם או דימומים, יהיה צורך להוריד במהירות את ספירת הטסיות שלך כדי למנוע סיבוכים נוספים. במצבי חרום אלה, עודף הטסיות יכול להיות מסולק ממחזור הדם שלך באמצעות הליך הנקרא פלטלטפריזיס. במהלך ההליך הזה, כל הדם שלך מועבר בהדרגה דרך מכונה מיוחדת הנקראת "מפריד תאים". הדם נשאב מ**צינורית** (מחט פלסטית) המוכנסת לווריד באחת הזרועות. המכונה מסובבת את הדם במהירות גדולה ומסלקת את עודף הטסיות. זהו תהליך מתמשך. בעוד הטסיות מסולקות, שאר הדם שלך מוחזר אליך באמצעות **צינורית** נוספת המוכנסת לזרוע השנייה שלך. אם הורידים שלך אינם מתאימים להליך הזה, יוחדר לך צנתר מיוחד שיכול להיות מוכנס לתוך וריד רחב. צנתר זה מאפשר לשאוב דם מאחד הוורידים הרחבים בגוף כאשר הוורידים הקטנים קשים לגישה. פלטלטפריזיס מתבצע לרוב בבית חולים והוא נמשך בדרך כלל כשעתיים. מאחר וההשפעה של פעולה זו היא לזמן קצר בלבד, היא אינה מהווה אופציה טיפולית כרונית.

פרוגנוזה

תרומבוציטימיה ראשונית נשאת יציבה אצל רוב המטופלים שנים רבות וארוכות, לעתים גם 10 - 20 שנים או יותר. בטווח הארוך, מספר מצומצם של אנשים עם תרומבוציטימיה ראשונית עשויים לפתח מיאלופיברוזיס. הסיכון להפיכת המחלה ל**לוקמיה מיאלואידית חריפה** קטן יחסית (>1 אחוז). הרופא שלך הוא האדם הנכון להעריך פרוגנוזה מדויקת בנוגע למחלה שלך, כיוון שבידו מצוי המידע הדרוש לביצוע ההערכה.

מיאלופיברוזיס ראשונית (MF)

מיאלופיברוזיס ראשונית (הנקראת גם מיאלופיברוזיס כרונית אידיופתית, מטאפלזיה מיאלואידית אגנוגנית) היא הפרעה שבה רקמת מח עצם נורמלית מוחלפת בהדרגה בחומר סיבי דמוי צלקת, אשר עם הזמן מובילה לכשל מתקדם של **מח העצם**. בתנאים רגילים, **מח העצם** מציג רשת מסודרת של סיבים שעליה תאי הגזע יכולים להתחלק ולגדול. סיבים אלה ב**מח העצם** עשויים מתאים ייעודיים הידועים בשם פיברובלסטים. במיאלופיברוזיס ראשונית, חומרים המופרשים על-ידי מספר גבוה של תסיות ומגקרוציטים אנורמליים (תאים היוצרים תסיות) יוצרים גירוי יתר של הפיברובלסטים. כתוצאה מכך מתקבל גידול-יתר של סיבים קשיחים אלה ב**מח העצם**, והם מחליפים בהדרגה את הרקמות הנורמליות. עם הזמן, הסביבה הנורמלית של **מח העצם** נהרסת ומונעת את יצירתם של תאים אדומים, לבנים וטסיות תקינים. כתוצאה מכך מופיעים **אנמיה**, ספירת תסיות נמוכה ונוצרים **תאי דם** מחוץ ל**מח העצם**, לדוגמה ב**טחול** ובכבד, וכתוצאה מכך - להגדלתם. מיאלופיברוזיס ראשונית היא הפרעה כרונית נדירה המאובחנת בכ- 3 מתוך 100,000 בני אדם. היא יכולה להופיע בכל גיל, אך בדרך כלל היא מאובחנת בשלב מאוחר בחיים בין 60-70 שנה. הגורם של מיאלופיברוזיס ראשונית אינו ידוע עדיין במלואו. חשיפה ממושכת לרמות גבוהות של בנזין או למנות מאד גבוהות של קרינה מייננת, עשויים להגביר את הסיכון למיאלופיברוזיס ראשונית במספר מצומצם של מקרים. כשליש מהאנשים עם מיאלופיברוזיס אובחנו קודם לכן עם פוליציטימיה (מיאלופיברוזיס פוסט-פוליציטימית) או עם תרומבוציטימיה ראשונית (מיאלופיברוזיס פוסט ET).

תסמינים וסיבוכים של מיאלופיברוזיס

(ראשונית או פוסט-פוליציטימית/פוסט ET)

כ-20 אחוז מהאנשים הינם חסרי תסמינים של מיאלופיברוזיס כאשר הם מאובחנים לראשונה עם המחלה, וההפרעה מתגלה במקרה כתוצאה מבדיקת דם שגרתית. אצל האנשים האחרים, התסמינים מתפתחים בהדרגה עם הזמן. לעתים קרובות ניכרים תסמיני **אנמיה** הכוללים עייפות בלתי מוסברת, חולשה, קוצר נשימה ודפיקות לב. תסמינים לא ספציפיים אחרים כוללים חום, איבוד משקל לא רצוני, גרד (גירוד בכל הגוף) והזעת יתר במיוחד בלילות. כמעט לכל המטופלים עם מיאלופיברוזיס ראשונית יש **טחול** מוגדל (ספלנומגליה) בעת האבחנה. אצל כשליש מהמקרים **הטחול** מוגדל מאד. תסמינים שכוחים כוללים תחושת אי-נוחות, כאב או מלאות בחלק השמאלי העליון של הבטן. **טחול** מוגדל עשוי לגרום ללחץ על הקיבה שלך וכתוצאה מכך לתחושת מלאות, כאבי בטן ואיבוד תאבון. אי נוחות בבטן יכולה להיגרם גם מכבד מוגדל (הפטומגליה), המופיע אצל כשני שלישים מהמקרים. תסמינים אחרים השכיחים פחות כוללים כאבים במפרקים ובעצמות ובעיות דימום.

כיצד מאובחנת מיאלופיברוזיס?

מיאלופיברוזיס ראשונית מאובחנת באמצעות שילוב בדיקה גופנית המראה על נוכחות של **טחול** מוגדל, בדיקות דם ובדיקת מח עצם. מיאלופיברוזיס ראשונית מאובחנת רק כאשר סיבות אחרות לפיברוזיס של **מח העצם** (כולל לוקמיה, לימפומה, סוגי סרטן אחרים שהתפשטו ל**מח העצם**) נשללו.

ספירת דם מלאה

אנשים עם מיאלופיברוזיס מראים בדרך כלל סימנים של **אנמיה** בדרגות שונות. בבדיקה תחת מיקרוסקופ, התאים האדומים מתוארים בדרך כלל כבעלי צורה של דמעה. בשלבים המוקדמים של ההפרעה ניתן למצוא מספר גבוה מהרגיל של **תאים לבנים** וטסיות, אך בשלבים יותר מתקדמים של המחלה, ספירת התאים הלבנים והטסיות בדרך כלל נמוכה מהרגיל.

בדיקת מח עצם

לעתים קרובות אין אפשרות לקבל דגימות של נוזל ממח העצם באמצעות מחט ומזרק (שאיבת מח עצם) בגלל פיברוזיס של מח העצם (ניקור יבש). ביופסית מח העצם מראה בדרך כלל פיברוזיס אנורמלי של חלל מח העצם. נערכת גם אנליזה ציטוגנטית ומולקולרית של תאי הדם ומח העצם, על מנת לסייע באישור האבחנה ועשויה לעזור בהערכת הפרוגנוזה. מוטציה בגן JAK2 מופיעה אצל כ-50% מהאנשים עם מיאלופיברוזיס ראשונית. מוטציות בגן CALR מצויות ב-20-30% מהמטופלים, ואחוזים בודדים הם בעלי מוטציה בגן mp1.

הערכה פרוגנוסטית במיאלופיברוזיס

מהלך המחלה במיאלופיברוזיס מושפע ממגוון משתנים קליניים וגנטיים. קיימות מספר שיטות ניקוד לריבוד סיכונים בחולי מיאלופיברוזיס, המאפשרות לחשב לכל מטופל את 'קבוצת הסיכון' בה נמצא. לפי הניקוד המתקבל, נהוג לחלק את אוכלוסיית המטופלים לחולים בסיכון נמוך (Low Risk), בינוני נמוך (Int-1), בינוני גבוה (Int-2) וגבוה (High Risk). ככל שדרגת הסיכון עולה, מדובר במחלה קשה יותר עם משך חיים צפוי קצר יותר. בשנים קודמות פותחו שיטות ריבוד שהסתמכו בעיקר על משתנים קליניים. אחת משיטות הריבוד הנ"ל שנמצאת עדיין בשימוש נרחב נקראת 'DIPSS PLUS Score'. בסולם ניקוד זה, נלקחים בחשבון מספר משתנים: גיל מעל 65, ספירות דם, תסמינים, נוכחות של בלסטים בדם, תלות בעירוי דם וכן שינויים ציטוגנטיים מסויימים. כל פרמטר חיובי מקבל ניקוד, וככל שהניקוד גבוה יותר, דרגת הסיכון המחושבת עולה.

בשנים האחרונות, עם זמינותן ההולכת וגדלה של בדיקות מעבדה מתקדמות, פותחו סולמות ריבוד חדשים ומדויקים יותר המשלבים בנוסף למשתנים קליניים גם משתנים גנטיים, כגון - נוכחות מוטציות משפיעות (Driver Mutations) ומוטציות נוספות הקשורות בסיכון גבוה. דוגמה לסולם פרוגנוסטי כזה הוא MIPSS70 Score - אשר בנוסף לפרמטרים קליניים מתחשב גם בדרגת הפיברוזיס במח העצם, בקיום מוטציה ב CALR ובנוכחות מוטציות נוספות. ב-2018 הוצגו סולמות ריבוד אשר משקללים מידע גנטי בלבד ללא התחשבות בפרמטרים הקליניים, כגון GIPSS.

החשיבות העיקרית של סולמות הריבוד הנ"ל היא סיוע בקביעת הטיפול המתאים למטופל, לפי דרגת הסיכון בה נמצא. בעוד שלמטופלים בדרגות סיכון נמוכות (Low, Int-1) יומלץ בדרך כלל על מעקב או טיפול תומך (למשל, עירוי דם או אריטרופואטין), למטופלים מדרגת סיכון בינונית גבוהה ומעלה (Int-2) high, ינתן טיפול במעכבי JAK/תרופות מתקדמות אחרות, או שיופנו להשתלת מח עצם. כמובן, כל מקרה לגופו ובהתאם לנתונים הספציפיים של המטופל.

כיצד מטפלים במיאלופיברוזיס?

לחלק מהמטופלים אין תסמינים כאשר הם מאובחנים לראשונה עם מיאלופיברוזיס ראשונית, ולא נדרש כל טיפול מיידי במחלה, מלבד ביקורים סדירים אצל הרופא לצורך מעקב קפדני של המחלה. עבור אחרים, הטיפול הוא בתסמיני המחלה: באנמיה, בטחול המוגדל ובסימפטומים הקונסטטוציוניים (חום, עייפות, הזעות לילה וגרד). הטיפול בטחול מוגדל ישגורם לסימפטומים (כאבי בטן, תחושת שובע מוקדמת במהלך ארוחות וירידה במשקל) יכול לכלול: תרופה כימותרפית, כגון הידרוקסיראה (ראה פוליציטמיה ורה), או מנות קטנות של תרופה שנקראת תלדומיד, העשויות להקטין את הטחול המוגדל.

טיפולם נוספים לטחול מוגדל הם: מעכבי JAK

מעכבי JAK הן טבליות הפועלות על-ידי חסימה של JAK, ובכך מבילות להפחתה של גודל הטחול והקלה בתסמינים. הן גם יעילות אצל מטופלים עם מיאלופיברוזיס ללא מוטציית JAK2. תופעות הלוואי עשויות לכלול החמרה באנמיה או ספירה נמוכה של טסיות דם.

בנוסף, קיימות תופעות לוואי ספציפיות הטיפוליות למעכבי JAK שונים. התרופה רוקסוליטיניב (שם מסחרי JAKAVI) היא מעכב ה JAK הוותיק ביותר ונמצאת בסל הבריאות בארץ. בנוסף לתופעות הלוואי שצוינו, JAKAVI עלולה לגרום גם לזיהומים שונים (במיוחד שלבקת חוגרת = הרפס זוסטר) ולסרטני עור שאינם מלנומה.

קיימים מעכבי JAK נוספים כגון התרופה פדרטיניב (שם מסחרי Inrebic). נכון לעכשיו, התרופה פדרטיניב קיימת בסל הבריאות הישראלי כטיפול קו ראשון בלבד למיאלופיברוזיס. כלומר, על הרופא המטפל לבחור בינה לבין JAKAVI, ואין אפשרות לתת אותה במידה והטיפול ב JAKAVI לא צלח. הבחירה בין שתי התרופות תתבסס על העדפתו ונסיגו של הרופא המטפל. בנוסף לירידה בספירות הדם, פדרטיניב עלולה לגרום גם לבחילות, שלשולים, החמרה בתפקודי כבד ובתפקודי הכליות. תופעת לוואי פוטנציאלית מסוכנת היא הופעה של דלקת מח (אנצפליטיס) הקשורה בחסר של ויטמין B1, ולכן טרם תחילת התרופה יש לבדוק רמות B1 (טיאמין).

קיימות תרופות נוספות אשר עברו אישור FDA וטרם נכנסו אל סל הבריאות הישראלי: התרופה Pacritinib (שם מסחרי Vonjo) מעכבת, בנוסף ל JAK גם חלבון נוסף הנקרא FLT3 שהוא בעל תפקיד חשוב בהתרבות והתמיינות תאי הדם. ייחודה של תרופה זו היא בכך שניתן לתת אותה גם לחולי מיאלופיברוזיס שיש להם ספירת טסיות נמוכה מ 50K, מה שבעייתית בתרופות האחרות. תופעות לוואי פוטנציאליות משמעותיות הן דימומים ואירועי לב.



פרוגנוזה

מיאלופיברוזיס היא מחלה כרונית, אך הודות לטיפול, אנשים רבים יכולים לשמור על חיים נוחים וחופשיים מתסמינים במשך זמן מה. מסלול ההתפתחות הטבעי של המחלה יכול להיות מאד שונה אצל אנשים שונים. אצל חלקם המחלה נשארת יציבה במשך תקופה ארוכה, והם חופשיים לנהל אורח חיים נורמלי עם הפרעות יחסית מועטות בשל המחלה והטיפול בה. עבור אחרים, מיאלופיברוזיס מתקדמת מהר יותר והאנשים נזקקים לטיפול כדי סייע להם להקל על תסמיני המחלה. הפיכת המחלה לסוג של לוקמיה הנקראת **לוקמיה מיאלואידית חריפה**, מתרחשת אצל כ-10-20 אחוז מהמקרים. הרופא שלך הוא האדם הנכון כדי להעניק לך פרוגנוזה מדויקת בנוגע למחלה, כיוון שיש בידו את כל המידע הדרוש לביצוע ההערכה.

מחקר רב נערך היום בעולם בכדי למצוא טיפול שיאט את **התקדמות המחלה** או ירפא אותה. שאל את הרופא שלך לגבי מחקר קליני עדכני.

התרופה Momelotinib (שם מסחרי Ojjara) מעכבת בנוסף ל JAK גם את הקולטן ל Activin A. ייחודה הוא בכך שהיא מצליחה לשמור על רמות המוגלובין ולייצב/להפחית את הצורך בעירוי דם בחולי מיאלופיברוזיס הסובלים מאנמיה.

לעיתים רחוקות, תישקל כריתת ה**טחול**, במיוחד כאשר ה**טחול** יגדל עד כדי כך שהוא גורם לתסמינים חמורים, וללא תגובה לטיפולים תרופתיים. כריתת ה**טחול** עשויה גם להישקל כאשר יש צורך מוגבר בעירוי דם. הדבר קורה לפעמים כיוון שה**טחול** משמיד **תאי דם**, במיוחד טסיות, בקצב מאד מהיר. מנות קרינה קטנות ל**טחול** עשויות להינתן גם כדי להקטין אותו. הדבר מעניק בדרך כלל הקלה זמנית לפרק זמן בין שלושה לשישה חודשים. חלק מהמטופלים היותר צעירים שיש להם תורם מתאים, עשויים לעבור השתלת מח עצם מתורם. זוהי הפרוצדורה הרפואית היחידה שמעניקה סיכוי להחלמה לחולי מיאלופיברוזיס. היא כוללת שימוש במינונים גבוהים מאד של כימותרפיה, עם או ללא **רדיותרפיה**, ולאחר מכן עירוי של תאי אב שנתרמו על ידי תורם מתאים. השתלות מח עצם כרוכות בסיכונים גבוהים ומתאימות למיעוט קטן של מטופלים צעירים יחסית (בדרך כלל מתחת לגיל 70). כיום כל המטופלים עם מוטציית JAK2 יקבלו אספירין ללא קשר לגיל או לגורמי סיכון. מטופלים צעירים, ללא מוטציה ב- JAK2 וללא גורמי סיכון, לא יקבלו טיפול כלל.

עירוי דם וטסיות

במידה ותסמיני ה**אנמיה** מפריעים לפעילויות היום-יומיות שלך, הרופא שלך עשוי להמליץ לתת לך עירוי **תאי דם** אדומים. טיפולים נוספים ב**אנמיה** הדורשים עירוי דם חוזרים יכולים לכלול: אריטרופואטין, דנזול ושילוב של פרדניזון ותלידומיד. עירוי טסיות ניתנים לעתים כדי למנוע או לטפל בדימומים (לדוגמה, דימום קבוע מהאף), כאשר ספירת הטסיות נמצאת מתחת לרמה קריטית. אין צורך להתאשפז בבית חולים לצורך עירוים של **תאי דם** אדומים או טסיות, והם מתבצעים בדרך כלל במרפאת חוץ. עירוי דם בימינו בטוחים למדי, ובדרך כלל אינם גורמים לסיבוכים חמורים. יחד עם זאת, תהיה נתון למעקב קפדני במהלך העירוי. זכור לקרוא לאחות אם אתה מרגיש חום, קור או צמרמורת או חש ברע בצורה כלשהי במהלך העירוי, כיוון שהדבר יכול להעיד על תגובה של הגוף. ניתן לנקוט בצעדים למזעור התסמינים הללו ולהבטיח שהם לא יישנו. הטיפול היעיל היחידי בסימפטומים קונסטיטוציוניים הוא מעכבי JAK2 גם כשהם ניתנים במינון נמוך.

"אני שואל שאלות רבות בקבוצת הפייסבוק של מחלות MPN של עמותת חלי"ל האור, לצורך חיפוש מידע ותשובות שאינני יכול להשיג במקום אחר.

זה נותן לי מעט שליטה על המחלה הזו, הגורמת לך להרגיש חסר אונים לעיתים"

לוקמיה אאוזינופילית כרונית/ תסמונת היפראאוזינופילית

לוקמיה אאוזינופילית כרונית היא מחלה מיאלופרוליפרטיבית נדירה, שבה יותר מידי אאוזינופילים (סוג של **תאי דם** לבנים) נוצרים במח העצם. תאים אלה מופרשים ממח העצם ומצטברים בדם וברקמות אחרות ברחבי הגוף. ההפרעה מאובחנת על-ידי ספירת דם מלאה, המראה באופן קבוע מספרים גבוהים מהרגיל של אאוזינופילים. לחלק מהאנשים עם לוקמיה אאוזינופילית כרונית אין כל תסמינים, והמחלה מתגלה במקרה בבדיקת דם שגרתית. אחרים עשויים ללכת לרופא שלהם מכיוון שיש להם אחד או יותר מבין התסמינים הכוללים חום, עייפות, שיעול, כאבי שרירים, גרד (גירוד בכל הגוף) ושלושולים. לוקמיה אאוזינופילית כרונית היא מחלה נדירה ומסלול התפתחותה הרגיל עשוי להיות מאד שונה עבור אנשים שונים. המחלה עשויה להישאר יציבה במשך שנים רבות, אפילו עשרות שנים, או שהיא יכולה להתקדם במהירות ולהפוך ל**לוקמיה חריפה**. לאור זאת, הטיפול המתאים ביותר לכל מטופל נקבע על בסיס אישי. הטיפול עשוי לכלול קורטיקוסטרואידים, תרופות כימותרפיות כגון הידרוקסיראה ותרפיית אינטרפרון. חלק מהמטופלים הנושאים מוטציית מסוימות כגון מוטציית FIP1L1-PDGFR Alpha or Beta, עשויים להגיב לתרופה בשם Mesylate imatinib (GLIVEC®), המשמשת בעיקר לטיפול ב-MPN אחרת, הנקראת **לוקמיה מיאלואידית כרונית** (CML). במקרים מיוחדים תישקל אפשרות השתלה של **תאי גזע**.

לוקמיה נויטרופילית כרונית

לוקמיה נויטרופילית כרונית היא מחלה מיאלופרוליפרטיבית נדירה נוספת, שבה יותר מידי **נויטרופילים** נוצרים במח העצם. תאים אלה מופרשים למחזור הדם ונוטים להצטבר בכבד ובטחול המוגדלים כתוצאה מזאת. לוקמיה נויטרופילית כרונית היא בדרך כלל מחלה המתפתחת באיטיות, וקשורה בקשר הדוק לסוג אחר של לוקמיה הנקראת **לוקמיה מיאלואידית כרונית**. מסלול התפתחותה הטבעי יכול להיות שונה מאד אצל אנשים שונים עם תקופות הישרדות הנעות בין אפס חודשים ליותר מ-21 שנים. אפשרויות הטיפול עשויות לכלול שימוש בתרופות כימותרפיות כגון בוסולפאן או הידרוקסיראה, הניתנות בצורת טבליות או כמוסות. תרופות אלה משמשות לבקרת הספירה הגבוהה של **תאים לבנים**.

מסטוציטוזיס מערכתית או מחלת תאי פיטום

מסטוציטוזיס מערכתית הוא שם מסובך ומרתיע במקצת שהוענק למחלת דם נדירה, שביתר פשטות ניתן לכנותה - מחלת תאי פיטום. תאי פיטום הם סוג של **תאים לבנים** בדם הנקראים בשפה מדעית מסטוציטים (באנגלית Mast Cells) וממלאים תפקיד חשוב בהגנה על הגוף, מכיוון שהם קשורים לריפוי פצעים ולהגנה מפני חיידקים, נגיפים, טפילים ושאר הפתוגנים הנמצאים מחוץ לגוף ומחוללים מחלות. יש להם תפקיד מפתח בריפוי תהליכים דלקתיים בגוף.

תאי הפיטום הם אומנם תאים של מערכת הדם בגופנו, אבל נמצאים בעיקר ברקמות - בעור, במערכת העיכול ובדרכי הנשימה. הם גם הפעילים העיקריים בהתחוללות של תגובה אלרגית בגוף. תאי הפיטום נקראים בשם זה, מפני שמתחת למיקרוסקופ הם נראים גדושים ומפוסמים בגרנולות, מעין חרוזים זעוריים המכילים חומרים רבים בעלי השפעות ביולוגיות. לתאי הפיטום יש יכולת לשחררן בבת אחת לתוך רקמה פגועה כדי לרפאה.

אולם יש מקרים די נדירים, שבהם תאי הפיטום מתרבים, גדלים ומצטברים ברקמות שונות בגוף מעבר לנורמה. תופעה זו של "שגשוג יתר" של תאי הפיטום, גורמת לנזק ברקמות. לשגשוג תאי הפיטום יש כמה דרגות המבטאות את חומרת המחלה. יש שלב של מסטוציטוזיס אינדולנטית, כלומר, שקטה או עצלנית, שאינה מחייבת בהכרח טיפול המטולוגי. מטופלים בשלב זה סובלים בעיקר מתופעות אלרגיות כמו פריחות, רגישות למזונות מסוימים, שלשולים, כאבי בטן וכאבי עצמות. המחלה אינה פוגעת בתוחלת החיים אלא באיכותם, ובמקרים רבים היא אינה מאובחנת. האבחון בשלב זה של המחלה מבוסס על ביופסיה, רמות טריפטז גבוהות שמופרש מהתאים והימצאות מוטציה ב C-Kit D816V. הטיפול במחלה מבוצע באופן שמרני באמצעות אנטי היסטמינים וסטרואידים.

בצורתה החמורה יותר נקראת מחלת תאי הפיטום - מסטוציטוזיס אגרסיבית. היא יכולה להיות תופעה קלינית ראשונית, או כזו שנלווית למחלות המטולוגיות אחרות. בשלבים המתקדמים שלה היא עלולה לגרום לפגיעה באיברים פנימיים, לירידה בספירת הדם, לפגיעה בתפקודי הכבד וה**טחול** והגדלתם, ולנגעים ליטיים בעצמות. המטופלים יסבלו מחולשה, נטייה לזיהומים ודימומים, צבירת נוזלים בגוף, שלשולים, הקאות, ירידה במשקל והיתדלדלות של רקמת העצם.

תקווה חדשה לחולי מסטוציטוזיס מערכתית

עד לפני מספר שנים הטיפולים בשלב האגרסיבי הראשוני של המחלה בוצעו באמצעות תרופות כמו "אינטרפרון אלפא" ו"כלורפרברין", שיעילותם הייתה בשיעור של 20-40 אחוז בלבד. בשלבים האגרסיביים יותר של המחלה שנלוו למחלות דם אחרות, בוצע טיפול בכימותרפיה ולעתים בהשתלות מח עצם. מוטציה ב-C-Kit D816V מצויה ב- 90% מחולי המאסטוציטוזיס המערכתית, וגורמת לאקטיבציה לא מבוקרת של רצפטור טירוזין קינז. מציאת המוטציה הביאה להתקדמות באבחון המחלה ופיתוח תרופות.

בסל התרופות הישראלי קיימת התרופה "ריידפט"® (Rydapt) (מידוסטאורין® Midostaurin), שנמנית על מעכבי קינאזות טירוזין, המשפרות משמעותית את הטיפול בחולים בסוגים שונים של סרטן. תרופה זו הוכחה כיעילה ביותר בטיפול בחולי מסטוציטוזיס מערכתית אגרסיבית. יעילות התרופה הוכחה במחקר כלל עולמי פרוספקטיבי. שיעור התגובה לתרופה היה 60% בקרב כלל המטופלים במסטוציטוזיס. השרידות החצינית של המטופלים בתרופה הייתה 29 חודשים עבור כלל המטופלים, כאשר לגבי המטופלים עם מאסטוציטוזיס ראשונית לא ניתן היה לקבוע עדיין את השרידות החצינית בגלל הירידה בתמותה בקרבם.

יש להזהיר כי הטיפול ב"ריידפט" עלול לגרום לתופעות לוואי, בעיקר בתחילת הטיפול, כמו בחילות, הקאות ושינויים בבדיקות הדם. בשנים האחרונות אושרה ע"י ה-FDA תרופה חדשה ויעילה ביותר בשם אוופריטיניב (Avapritinib, שם מסחרי Ayvakit). עבודות בחולי מאסטוציטוזיס מערכתית שטופלו בתרופה זו הראו תגובה טובה ומהירה הכוללת שיפור תסמיני ניכר, ירידה בגודל הטחול, ירידה משמעותית ברמות הטרפטז ובעומס תאי המאסט בלשד העצם, זאת במעל 70% מהמטופלים. ראוי לציין שהתרופה הוכיחה אפקטיביות גם במטופלים שלא הגיבו לטיפול בריידפט. התרופה ניתנת רק ברמת טסיות של 50K ומעלה, היות ובספירה נמוכה יותר נראתה עליה בשיעור דימומים מוחיים.

מחקרים נוספים שנערכו בשנים האחרונות מראים שהתחזית הרפואית לגבי התפתחות המחלה וסיכויי החלמתם של חולי מסטוציטוזיס מערכתית נקבעים לפי חומרת המחלה, גיל המטופל, התפתחות האנמיה בגופו, ובעיקר יש משקל רב להימצאות מוטציות המטולוגיות נוספות בגופו. על-פי מחקרים אלה פותחו מודלים שבעזרתם ניתן לקבוע את קצב התפתחות המחלה, ולסייע בהכוונה של טיפול פרטני יעיל יותר במטופל.

לוקמיה מיאלומונוציטית כרונית (CML)

זוהי מחלה בה יש יותר מידי מונוציטים (סוג של **תאים לבנים**) בדם וב**מח העצם**. ל-CMML יש גם תכונות של מיאלודיספלזיה, הפרעה נוספת של **תאי גזע** של הדם המאופיינת על-ידי התבגרות לא תקינה של תאי הדם. ארגון הבריאות העולמי (WHO) מסווג מצב בריאותי זה כהפרעת מעבר בין MDS/MPN. מאפיינים קלינים כוללים: ירידה במשקל, הזעות לילה, חום, זיהומים, נטייה לדמם, וכן הכבד וה**טחול** עשויים להיות מוגדלים. הידרוקסיאוריה ווידאה הינם טיפולים אפשריים. חלק מהמטופלים עשויים לעבור השתלת מח עצם מתורם.

טיפול תומך

טיפולים משלימים

טיפולים משלימים הם טיפולים שאינם נחשבים כטיפול רפואי סטנדרטי. אנשים רבים מוצאים שטיפולים אלו מסייעים להם בהתמודדות עם הטיפול וההתאוששות מן המחלה. ישנם סוגים רבים של טיפולים משלימים. סוגים רבים של טיפולים משלימים הכוללים יוגה, פעילות גופנית, מדיטציה, תפילה, דיקור ורגיעה.

טיפולים משלימים צריכים 'להשלים' או לסייע לטיפול הרפואי המומלץ ל-MPN. אין להשתמש בהן במקום או כתחליף לטיפול רפואי. חשוב להבין כי אף טיפול משלים או אלטרנטיבי לבד לא הוכח כיעיל נגד מחלות מילופרוליפרטיביות, ותרופות משלימות אינן צריכות לעבור את אותן בדיקות קפדניות שעוברות תרופות מרשם על מנת להוכיח את יעילותן בטיפול במחלה או בתסמינים. חלק מן הטיפולים המשלימים פוגעים באופן שבו הגוף מתמודד עם תרופות כימותרפיות, ועלולות להפוך אותן פחות יעילות או יותר רעילות. עדכן בבקשה את הרופא אם אתה לוקח תרופות משלימות - לרבות צמחי מרפא, דיאטות מיוחדות ותוספי תזונה.



**"איננו לבד. במסע
ה-MPN קיימת תמיכה
אמיתית, ויש דרכים רבות
ליצור קשר עם אחרים,
באמצעות פגישות קבוצות
תמיכה, תמיכה בטלפון,
תוכנית המנטורים
"מעגלים", חומר כתוב או
פורומים באינטרנט"**

מידע ותמיכה

בני אדם מתמודדים עם אבחון MPN בדרכים שונות ואין תגובה סטנדרטית נכונה או לא נכונה. אצל חלק מן האנשים האבחון יכול לעורר כל מיני תגובות אמוציונליות, החל בהכחשה וכלה בהתמוטטות. די שכיח להרגיש כעס, חוסר אונים ובלבול.

מובן שאנשים חוששים לחייהם או לחיי יקירם. מצד שני, אנשים שאינם נזקקים בשלב זה לטיפול עשויים לתהות אם הם חולים בכלל.

**כדאי לזכור שמידע יכול לעתים לעזור
להרחיק את החשש מפני הבלתי
נודע.**

מוטב למטופלים ולבני המשפחות שלהם לשוחח ישירות עם הרופא לגבי כל שאלה המטרידה אותם בעניין המחלה או הטיפול. ניתן להיעזר גם בשיחה עם אנשי מקצוע אחרים בתחום הבריאות, לרבות עובדים סוציאליים או אחיות שקיבלו הדרכה ספציפית לטיפול באנשים עם מחלות המטולוגיות. יש אנשים המוצאים תועלת בשיחה עם מטופלים אחרים ובני משפחותיהם המבינים את מורכבות הרגשות ואת סוג הסוגיות העולות אצל אנשים החיים עם מחלה. לעמותת חלי"ל האור ישנה קבוצת פייסבוק סגורה של חולי MPN, אליה תוכלו להצטרף דרך דף הפייסבוק של העמותה.

תזונה

תזונה בריאה, מגוונת ומזינה חשובה ומסייעת לגוף להתמודד עם המחלה והטיפול. שוחח עם הרופא או האחות לגבי כל שאלה הנוגעת לתזונתך, או במקרה שהינך שוקל לבצע שינוי קיצוני בהרגלי האכילה שלך. ייתכן שכדאי לפגוש תזונאי או דיאטן היכולים ליעץ לך לגבי תכנון תזונה מאוזנת ומזינה. אם הינך שוקל שימוש בצמחי מרפא או ויטמינים, חשוב לדון בכך תחילה עם הרופא המטפל. חלק מן החומרים הללו עלולים לפגום ביעילות הכימותרפיה שהינך מקבל.

קבלת החלטות טיפול

אנשים רבים חשים המומים כאשר הם מאובחנים עם MPN. בנוסף על כך, ההמתנה לתוצאות הבדיקות ולאחר מכן הצורך לקבל החלטות לגבי התחלת הטיפול המומלץ, עלולים לגרום למתח רב. ישנם אנשים שאינם מרגישים כי בידיהם מספיק מידע לצורך קבלת החלטות כאלו, בעוד שאחרים המומים מכמות המידע הניתן להם, או שהם חשים שמאיצים בהם לקבל החלטות. חשוב שהמטופל ירגיש שיש בידי די מידע לגבי המחלה וכל אפשרויות הטיפול הזמינות, על מנת שיוכל לקבל בעצמו החלטה לגבי סוג הטיפול הרצוי לו.

לעתים קשה לזכור את כל מה שהרופא אמר. כדאי למטופל להביא עמו בן משפחה או חבר שיכולו לכתוב תשובות לשאלותיו, לעודד אותו לשאול שאלות אחרות, או פשוט להיות שם לצורך תמיכה.

טרם הפגישה עם הרופא מומלץ להכין רשימת שאלות שברצונך לשאול. כדאי להחזיק מחברת או דף ועט במקום זמין כי שאלות רבות עולות בשעות שונות של היום ואפילו בלילה.

הסכמה מדעת

נתינת הסכמה מדעת משמעה שאתה מסכים ומקבל עליך את הסיכונים והיתרונות של הפרוצדורה או הטיפול המוצע. כלומר, יש בידך די מידע. ההסכמה מדעת דרושה גם אם אתה מסכים לקחת חלק בניסוי קליני, או בעת איסוף מידע לגביך או לגבי היבט מסוים בטיפול בך (איסוף נתונים). בכל ספק או שאלה לגבי פרוצדורה מוצעת כלשהי או טיפול, אל תהסס לשוב ולדבר על כך עם הרופא. גם טרם מסירת ההסכמה מדעת, תוכל לבקש חוות דעת נוספת אם אתה חש עדיין חוסר ביטחון לקבל החלטה כזו.

מילון מונחים

אולטרסאונד (Ultrasound)

הדמייה של האיברים הפנימיים בגוף באמצעות פענוח של גלי קול מוחזרים.

אלופציה (Alopecia)

איבוד שיער. זוהי תופעת לוואי (בדרך כלל זמנית) של חלק מסוגי הכימותרפיה והרדיוטרפיה.

אלקטרוקרדיוגרם אק"ג (Electrocardiogram ECG)

רישום הפעילות החשמלית של הלב.

אנטי-ויראלי (Anti-Viral)

תרופה המשמשת למניעה או לטיפול בזיהומים ויראליים.

אנטיביוטיקה (Antibiotic)

תרופה המשמשת למניעה ולטיפול בזיהומים בקטריאליים.

אנטיגן (Antigen)

חומר, בדרך כלל על פני גוף זר כגון וירוס או חיידק, המעורר את תאי המערכת החיסונית של הגוף להגיב כנגדו על-ידי יצירה של נוגדנים.

אנטיהיסטמין (Antihistamine)

תרופה המשמשת למנוע או לצמצם תגובות אלרגיות.

אנמיה (Anaemia)

ירידה בהמוגלובין בדם. המוגלובין במצב נורמלי נושא חמצן לכל רקמות הגוף. אנמיה גורמת לעייפות, חיוורון ולעתים גם לקוצר נשימה.

אפיון המערכת החיסונית (Immunophenotyping)

המשמשות לזיהוי מרקרים על פני התאים. מרקרים אלה מזהים את מקור התא.

"מפגש עם אחרים העוברים דברים כאלה עוזר להפוך את זה לחוויה משותפת יותר ולא רק מאבק אינדיבידואלי"



לפרטים נוספים ניתן ליצור קשר עם עמותת חלי"ל האור. פרטי הקשר של העמותה מופיעים על גב החוברת.

אנשים רבים מודאגים מן ההשפעה החברתית של האבחון והטיפול על משפחותיהם. השגרה הרגילה של משפחות מופרעת לעתים קרובות וחברים אחרים במשפחה עלולים פתאום להצטרך למלא תפקידים שאינם מוכרים להם, כגון בישול, ניקיון, דאגה לענייני בנק וטיפול בילדים.

אם אתה סובל ממצב פסיכולוגי או פסיכיאטרי, דווח, בבקשה, על כך לרופא המטפל, ואל תהסס לבקש סיוע נוסף מאיש מקצוע בתחום בריאות הנפש.

אקו-לב (Echocardiogram)

סריקת אולטרה-סאונד מיוחדת של הלב.

ארגמנת (Purpura)

נקודות סגולות על העור, לעתים קרובות מלוות בדימום מהחניכיים. נגרמות בשל חסר בטסיותבטסיות ובגלל עור עדין.

בדיקות ציטוגנטיות (Cytogenetic Tests)

חקירת המבנה הגנטי של התאים, במילים אחרות, חקירת המבנה ומספר הכרומוזומים הנוכחים. בדיקות ציטוגנטיות מבוצעות בדרך כלל על דגימות של הדם ומח העצם כדי לזהות אנורמליות של הכרומוזומים הקשורה למחלה. המידע מסייע באבחנה ובבחירת הטיפול המתאים ביותר.

ביופסיה של מח העצם (Bone Marrow Biopsy)

הליך הכולל הסרה של ליבה זעירה ממח העצם לבדיקה במעבדה. הביופסיה נעשית בהרדמה מקומית או כללית מהצד האחורי של האגן. היא בדרך כלל מתבצעת באותה העת כמו ניקור מח העצם.

גורמי גדילה (Growth factors)

משפחה מורכבת של חלבונים הנוצרים בגוף לבקרת הגדילה, החלוקה וההתבגרות של תאי דם במח העצם. חלק מהם זמינים כיום כתרופות כתוצאה מהנדסה גנטית, ועשויים לשמש לגירוי יצירת תאי דם נורמליים לאחר טיפול כימותרפי או השתלת מח עצם או תאי דם היקפיים. לדוגמה G-CSF (גורם מעודד יצירת מושבות גרנולוציטים).

גורמי קרישה (Clotting Factors)

קבוצה של חומרים טבעיים בדם (פקטורים I עד XIII) אשר לאחר שפעולם הם פועלים זה על זה כדי לסייע בקרישת הדם ומניעת דימום.

גידול או הפרעת שיבוט (Neoplasm or Clonal Disorder)

מחלה שבה מתקיימת גדילה אנורמלית של תאים שמקור כולם מתא יחיד שעבר מוטציה.

דיכוי המערכת החיסונית (Immunosuppression)

שימוש בתרופות כדי להפחית את פעילות המערכת החיסונית.

הישנות (Relapse)

חזרה של המחלה המקורית.

המוגלובין (Haemoglobin)

פיגמנט המכיל ברזל בתאי הדם האדומים, הנושא חמצן לכל רקמות הגוף.

המופואזיס (Haemopoiesis)

יצירה של תאי דם.

המטולוג (Haematologist)

רופא המתמחה באבחנה וטיפול במחלות דם, מח עצם והמערכת החיסונית.

הפוגה (Remission)

כאשר אין סימני מחלה הניתנים לזיהוי בגוף. זה שונה מהחלמה, כיוון שהישנות המחלה עלולה עדיין להתרחש.

הפרעות מיילודיספלסטיות (Myelodysplastic Disorders)

ידועות גם בשם תסמונת מיילודיספלטית (MDS). זוהי קבוצה של מחלות דם הפוגעות בייצור תאי דם נורמליים במח העצם. ב-MDS מח העצם מייצר פחות מידי תאים אדומים, תאים לבנים וטסיות ועודף של תאים עובריים (blast cells).

השתלה מתורם מתנדב מתאים שאינו קשור

Matched (Volunteer) Unrelated Donor (mUd) Transplant

השתלה של תאי גזע מתורם חיצוני שבה התורם אינו קשור למטופל אך בעל סוג רקמה מתאימה. נקראת גם השתלת (VUD) Voluntary Unrelated Donor.

השתלת מח עצם

Bone Marrow Transplant השתלת תאי גזע.

השתלת תאי גזע (Stem Cell Transplant)

שם כללי להשתלות תאי גזע של מח עצם ודם היקפי. השימוש בטיפולים אלה נעשה כדי לתמוך בשימוש בכימותרפיה במינון גבוה ו/או רדיותרפיה בטיפול במגוון רחב של מחלות סרטן, כולל לוקמיה, לימפומה, מיאלומה ומחלות חמורות אחרות.

השתלת תאי גזע מתורם חיצוני (Allogeneic Stem Cell Transplant)

השתלה של תאי גזע של דם מאדם אחד לאדם אחר. התורם הוא בדרך כלל אח או אחות או תורם מתנדב שאינו קשור משפחתית.

התקדמות המחלה (Disease Progression)

המשמעות היא שהמחלה מחמירה למרות הטיפול.

טומוגרפיה (צירית) ממוחשבת (CT) Computerised

Axial Tomography (CT Scan or CAT Scan)

טכניקה מיוחדת של צילום רנטגן או הדמיה המייצרת סדרה של תמונות תלת ממדיות מפורטות של חתכי רוחב של הגוף.

טחול (Spleen)

איבר הצובר לימפוציטים, פועל כמאגר של תאים אדומים למקרה חרום ומשמיד תאי דם בסוף מחזור החיים שלהם. הטחול נמצא בצד השמאלי העליון של הבטן. בתנאים רגילים לא ניתן להרגיש אותו בבדיקה גופנית, אלא אם כן הוא מוגדל. הוא בדרך כלל מוגדל במחלות דם ומח עצם - ומוכר בשם יתר טחוליות (Hypersplenism) או ספלנו מגליה.

טיפול סטנדרטי (Standard Therapy)

הטיפול היעיל והבטוח ביותר הנמצא כיום בשימוש.

טסיות דם (Platelets)

שברירים דקים דמויי-דיסק הנעים בדם ומשחקים תפקיד חשוב בקרישת הדם.

כימותרפיה (Chemotherapy)

תרופות בודדות או צירופי תרופות שעשויים להינתן כדי להרוג ולמנוע גדילה וחלוקה של תאים סרטניים. אף כי היא מכוונת כנגד תאים סרטניים, הכימותרפיה יכולה לפגוע בתאים נורמליים המתחלקים במהירות, וכתוצאה מכך לגרום לחלק מתופעות הלוואי השכיחות, כולל איבוד שיער ופצעים בפה. בחילות והקאות שכיחות גם כן, אולם כיום ניתנות לרוב למניעה בעזרת תרופות מודרניות נגד בחילות. רוב תופעות הלוואי הן זמניות והפיכות.

כרומוזומים (Chromosomes)

הכרומוזומים עשויים מסלילי DNA (חומצה דאוקסיריבונוקלאית). ה-DNA נושא את כל המידע הגנטי הנדרש לגוף בסדרות הנקראות גנים. קיימים קרוב ל-40,000 גנים ב-23 כרומוזומים שונים. הכרומוזומים מוכלים בתוך גרעין התא.

לוקמיה (Leukaemia)

סרטן הדם ומח העצם המאופיין על-ידי יצירה נרחבת ובלתי מבוקרת של מספר גדול של תאי דם אנורמליים ו/או שאינם בוגרים. תאים אלה משתלטים על מח העצם וגורמים לעתים קרובות לנפילה בספירות הדם. אולם, במידה והם נשפכים למחזור הדם, הם עשויים לגרום לעלייה ניכרת בספירת התאים הלבנים האנורמליים.

לוקמיות חריפות (Acute Leukaemias)

צורות של מחלת סרטן הדם ומח העצם המחמירות במהירות, בדרך כלל מנקודת פתיחה פתאומית, ומתאפיינות על-ידי גדילה בלתי מבוקרת של תאי דם שאינם מגיעים לבגרות, המצטברים במח העצם ופורצים החוצה למחזור הדם.

לוקמיות כרוניות (Chronic Leukaemias)

קבוצת מחלות סרטן הפוגעות בדם ובמח העצם. לוקמיות כרוניות מתפתחות בדרך כלל בהדרגה ומחמירות באיטיות, במיוחד בשלבי המחלה המוקדמים. הלוקמיה נקראת כרונית כיוון שהתאים הסרטניים שלה בוגרים יותר מאלו שמופיעים בלוקמיה חריפה. לוקמיות כרוניות מאובחנות לעתים במקרה, במהלך בדיקת דם שגרתית.

לוקמיה מיאלואידית חריפה (אקוטית) (Acute Myeloid Leukaemia - Aml)

סרטן דם ומח העצם המחמיר במהירות. AML פוגעת בהתפתחות תאי הדם בקו הייצור של תאים מיאלואידים, בדרך כלל תאי דם לבנים. היא שכיחה יותר אצל מבוגרים מאשר אצל ילדים.

לוקמיה מיאלואידית כרונית (Chronic Myeloid Leukaemia, Cml)

סוג של לוקמיה שבתחילה מופיעה כמחלה המתפתחת לאט (עצלה) שבה מח העצם מייצר יותר מידי תאים לבנים. עם הזמן, לעתים רחוקות, CML הופכת להיות לוקמיה חריפה, סוג מחלה אגרסיבי שבה מח העצם מייצר מספר גדול של גרנולוציטים אנורמליים שאינם מגיעים לבגרות, הידועים בשם תאים עובריים (Blast Cells). CML נקראת גם לוקמיה מיאלוגנית כרונית או לוקמיה גרנולוציטית כרונית (CGL).

לימפואידים (Lymphoid)

מונח המשמש לתיאור מסלול התבגרות של תאי דם במח העצם. תאי דם לבנים (לימפוציטים מסוג B ולימפוציטים מסוג T) מופקים מקו תאי הגזע הלימפואידים.

לימפוציטים (Lymphocytes)

תאים לבנים שעברו ספציאליזציה המסייעים בהגנת הגוף מפני מחלות זיהומים. קיימים שני סוגים של לימפוציטים: לימפוציטים מסוג B ולימפוציטים מסוג T, הקרויים גם תאי B ותאי T.

מדוכא חיסון (Immunocompromised)

כאשר המערכת החיסונית לקויה.

מוטציה (Mutation)

שינוי בקוד ה-DNA של התא הנגרם לדוגמה על-ידי חשיפה לכימיקלים מסוכנים או שגיאות העתקה במהלך חלוקת התא. אם מוטציות פוגעות בתפקוד הרגיל של התא, זה יכול להוביל להתפתחות מחלה כתוצאה מאובדן התפקוד הנורמלי, או התפתחות תפקודים אנורמליים של אותו התא.

מוקוזיטיס (Mucositis)

דלקת של רירית הפה, הגרון או הושט.

מח העצם (Bone Marrow)

הרקמה המצויה במרכז של רבות מבין העצמות השטוחות או הגדולות בגוף. מח עצם פעיל או אדום מכיל תאי גזע מהם עשויים כל תאי הדם ואצל מבוגרים הוא נמצא בעיקר בעצמות המרכיבות את השלד הצירי - האגן, הצלעות, עמוד השדרה, הגולגולת ועצם החזה. העצמות האחרות מכילות מח לא פעיל או (צהוב) שומני, אשר כפי ששמו מעיד עליו מורכב בעיקר מתאי שומן.

מחלה יציבה (Stable Disease)

כאשר המחלה יציבה והיא אינה מחמירה ואינה משתפרת כתוצאה מהטיפול.

מחלה עמידה או רפרקטורית (Resistant or refractory Disease)

מחלה שאינה מגיבה לטיפול.

מחלות מיאלופרוליפרטיביות (Myeloproliferative Neoplasms)

קבוצת הפרעות המאופיינות על-ידי ייצור-יתר של תאי דם במח העצם. אחת או יותר מבין משפחות התאים - אדומים, לבנים, טסיות או רקמות תמיכה, עשויות להיות מעורבות והטיפול ישתנה בהתאם לסוג ולחומרת המחלה. הקבוצה כוללת לוקמיה מיאלואידית כרונית, פוליציטמיה ורה, תרומבוציטמיה ראשונית ומיאלופיברוזיס אידיופתית.

מיאלואיד (Myeloid)

מונח המשמש לתאור מסלול התבגרות של תאי דם במח העצם. תאים אדומים, תאים לבנים (נויטרופילים, אוזינופילים, בזופילים ומנוציטים) וטסיות נגזרים מקו תאי הגזע המיאלואידים.

מיאלופיברוזיס (Myelofibrosis)

הפרעה שבה מח העצם מוחלף על-ידי רקמה סיבית ואינו מסוגל לייצר מספר מספיק של תאי דם.

מיאלופיברוזיס אידיופתית / מיאלופיברוזיס ראשונית

(Idiopathic Myelofibrosis / Primary Myelofibrosis)

סוג של מחלה מיאלופרוליפרטיבית שבה רקמת מח עצם מוחלפת ברקמה סיבית אנורמלית ואינה מסוגלת לייצר מספר מספיק של תאי דם.

ממאירות (Malignancy)

מונח המתייחס לגידולים המאופיינים על-ידי גדילה והתחלקות בלתי מבוקרת של תאים (ראה סרטן).

מערכת חיסונית (Immune System)

מערכת ההגנה של הגוף מפני זיהומים ומחלות.

סרטן (Cancer)

מחלה ממאירה המאופיינת על-ידי גדילה בלתי מבוקרת, חלוקה, הצטברות ופלישה לרקמות אחרות של תאים אנורמליים מהמקום המקורי שבו הסרטן התחיל. תאים סרטניים יכולים לגדול ולהתרבות עד אשר בסופו של דבר הם יוצרים גוש או נפיחות. זוהי מסה של תאים סרטניים הידועה בשם גידול. לא כל הגידולים נגרמים על-ידי סרטן ובמקרה כזה הם נקראים גידולים בלתי ממאירים או שפירים.

פטיכיה (Petechiae)

נקודות אדומות או סגולות שטוחות בגודל ראש סיכה על העור, במיוחד ברגליים. הן נגרמות מידימומים זעירים תת-עוריים, בדרך כלל כתוצאה מחסר חמור בטסיות.

פרוגנוזה (Prognosis)

הערכה לגבי המסלול הצפוי של המחלה.

פתולוג (Pathologist)

רופא המתמחה באבחנה מעבדתית של מחלות וכיצד המחלה משפיעה על איברי הגוף.

ציטופניה (Cytopenia)

ירידה במספר תאי הדם במחזור הדם.

ציטוקינים (Cytokines)

ראה גורמי גדילה.

צינורית (Cannula)

צינור פלסטיק אשר יכול להיות מוחדר לתוך וריד כדי לאפשר לנוזל לחדור למחזור הדם.

צנתר ורידי מרכזי (Central Venous Catheter - CVC)

ידוע גם בשם התקן גישה ורידי מרכזי (CVAD). צינור קווי המועבר דרך הורידים הרחבים של הצוואר, החזה או המפשעה לתוך מחזור הדם המרכזי. יכול לשמש לנטילת דגימות של דם, החדרה תוך ורידית של נוזלים, דם, כימותרפיה ותרופות אחרות ללא צורך בשימוש חוזר במחטים.

נגד הקאות (Antiemetic)

תרופה המונעת או מצמצמת בחילות והקאות.

נגד פטריות (Anti-Fungal)

תרופה המשמשת למניעה וטיפול בזיהומי פטריות.

נוגדנים (Antibodies)

חומרים המיוצרים באופן טבעי בדם על-ידי תאי הדם הלבנים, הנקראים לימפוציטים מסוג B או תאי B. נוגדנים תוקפים אנטיגנים גופים זרים כגון חיידקים, וירוסים וחלק מהתאים הסרטניים וגורמים להשמדתם.

נוטרופניה (Neutropenia)

ירידה במספר נויטרופילים (סוג חשוב של תאים לבנים) במחזור הדם. נויטרופניה קשורה עם סיכון מוגדל לזיהום.

נויטרופילים (Neutrophils)

נויטרופילים הם הסוג השכיח ביותר של תאים לבנים. הם נחוצים כדי לנהל מאבק יעיל כנגד הזיהומים, בפרט נגד חיידקים ופטריות.

ניקור של מח עצם (Bone Marrow Aspirate)

הליך הכולל הסרה של דגימה קטנה של נוזל ממח העצם לבדיקה במעבדה. הנוזל נשאב בהרדמה מקומית או כללית, בדרך כלל מהצד האחורי של האגן או לפעמים מעצם החזה.

ספירת דם (Blood Count)

נקראת גם ספירת דם מלאה (FBC). בדיקת דם שגרתית המודדת את המספר ואת סוג התאים במחזור הדם.

ספלנו מגליה (Splenomegaly)

מונח לתאור טחול מוגדל.

צנתר ורידי פריפרי-מרכזי (קו PICC) PICC Line

צנתר ורידי מרכזי המוחדר היקפית (ראה צנתר ורידי מרכזי). הוא מוחדר באמצע אמת היד. קווי PICC משמשים לפעמים אנשים המטופלים בכימותרפיה.

קורטיקוסטרואידים (סטרואידים) Corticosteroids (Steroids)

קבוצה של הורמונים מעשה ידי אדם, כולל פרדניזון, פרדניזולון, מתילפרדניזולון ודקסאמטזון, בהם נעשה שימוש בטיפול של חלק ממחלות סרטן הדם ומח העצם. בנוסף לאפקט האנטי-סרטני שלהם, לקורטיקוסטרואידים יש גם אפקט אנטי-דלקתי ומדכא למערכת החיסונית (נוגד דחייה).

קרישה (Coagulation)

קרישה של הדם. תהליך מורכב הכולל אינטראקציה של סדרת מרכיבים ביוכימיים ו**תאי דם** הנקראים טסיות.

קשרי לימפה או בלוטות (Lymph Nodes or Glands)

מבנים הנמצאים ברחבי הגוף, למשל בצוואר, במפשעה, בית השחי, בחזה ובבטן, המכילים לימפוציטים בוגרים ושאינם בוגרים. קיימים מיליונים של קשרי לימפה קטנים מאד בכל איברי הגוף.

רדיותרפיה (תרפיה בהקרנה) (Radiotherapy - Therapy Radiation)

שימוש בקרני רנטגן באנרגיה גבוהה כדי להרוג תאים סרטניים ולכווץ גידולים.

שיבוט (Clone)

אוכלוסייה של תאים זהים גנטית שמקורם בתא אב יחיד.

תא B (B-cell)

סוג של תא לבן המעורב באופן נורמלי בייצור נוגדנים למאבק בזיהומים.

תא T (T-cell)

סוג של תא לבן המעורב בבקרת התגובות של המערכת החיסונית.

תאי גזע (Stem Cells)

תאי גזע הם תאי דם פרימיטיביים אשר מהם ניתן להפיק יותר מסוג אחד של תאים. קיימים הרבה סוגים שונים של תאי גזע בגוף. לתאי גזע של מח העצם (דם) יש את היכולת לגדול וליצור את כל תאי הדם השונים, כולל תאים אדומים, תאים לבנים וטסיות.

תאי גזע של מערכת הדם (Blood Stem Cells)

תאים פרימיטיביים יוצרי דם אשר נמצאים במצב נורמלי במח העצם. הם מתחלקים, מתבגרים והופכים להיות כל סוגי תאי הדם השונים (תאים אדומים, תאים לבנים וטסיות), כולל התאים של המערכת החיסונית שלנו.

תאי דם (Blood Cells)

קיימים שלושה סוגי תאים עיקריים. תאי דם אדומים נושאים חמצן, תאי דם לבנים נלחמים בזיהומים, וטסיות מסייעות למנוע דימום. מספרים נורמליים של תאים מכל סוג חייבים להישמר כדי שהגוף יהיה בריא.

תאים לבנים (White Cells)

תאי דם של המערכת החיסונית שעברו ספציאליזציה ומגנים על הגוף מפני זיהומים. קיימים חמישה סוגים עיקריים של תאים לבנים: נוטרופילים, אוזינופילים, בזופילים, מונוציטים ולימפוציטים.

תאים עובריים (Blast Cells)

תאי דם שלא הגיעו לבגרות הנמצאים בדרך כלל במח העצם. תאים עובריים מהווים במצב נורמלי עד 5% של כל תאי מח העצם. תאים אלה מתחלקים וממלאים את מקומם של כל תאי הדם הרגילים במח העצם ובמחזור הדם. לוקמיה חריפה מאופיינת על-ידי הצטברות של תאים עובריים אנורמליים אשר משתלטים על מח העצם ונשפכים לתוך מחזור הדם.

תאים עובריים (Leukaemic Blasts)

תאי דם אנורמליים שאינם בוגרים המתחלקים באופן בלתי מבוקר, המצטברים במח העצם ומונעים ממנו לייצר תאי דם נורמליים. תאים אנורמליים אלה נשפכים גם למחזור הדם ויכולים להצטבר באיברים אחרים.



חוברת מידע זו הופקה על-ידי עמותת חליל האור (הבית של חולי סרטן הדם בישראל) והינה חלק מסדרת חוברות בנושא לוקמיה, לימפומה, MPN ומחלות דם נלוות. עותקים מחוברת זו ניתן להשיג מעמותת חליל האור על-ידי יצירת קשר עמנו. עמותת חליל האור הינה ארגון שלא למטרות רווח התלוי בתרומות ובתמיכת הקהילה. אתם מוזמנים לתמוך בפעילותינו.

ניתן להעביר תרומות לחשבון העמותה:

עמותת חליל האור

בנק הפועלים (12)

סניף הים 749

חשבון מס 566665

העברה בביט לטלפון העמותה מספר: 054-6060422

או שליחת המחאה לכתובת מטה ביצירת קשר

ליצירת קשר

054-6060422

אהוד מנור 5 דירה 2703 נתניה

www.halil.org.il | info@halil.org.il

