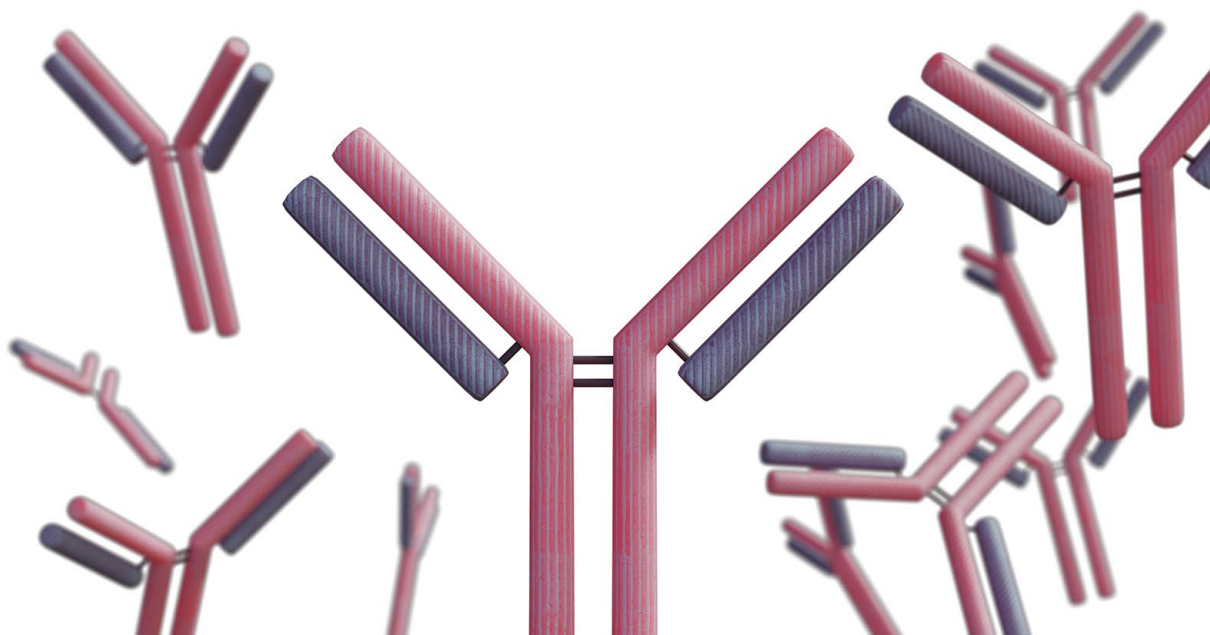


AMILOIDOZA LAKIH LANACA (AL AMILOIDOZA)

Osnovni vodič

Uključuje informacije
o povezanosti s multiplim mijelomom



mijelomCRO

Udruga za podršku oboljelima od multiplog mijeloma



**UDRUŽENJE OBOLELIH OD
MULTIPLOG MIJELOMA
SRBIJE**

AMILOIDOZA LAKIH LANACA (AL AMILOIDOZA)

Osnovni vodič

Uključuje informacije
o povezanosti s multiplim mijelomom

Regionalni projekt
“Podrška bez granica”

Zajedno za dobrobit oboljelih od AL amiloidoze



mijelomCRO

Udruga za podršku oboljelima od multiplog mijeloma

Zagreb, Sarajevo, Pančevo, 2025.



**UDRUŽENJE OBOLELIH OD
MULTIPLOG MIJELOMA
SRBIJE**

Impresum

Naslov:

AMILOIDOZA LAKIH LANACA (AL AMILOIDOZA)

Naslov izvornika:

AL amyloidosis: Your Essential Guide, AL amyloidosis Infoguide,
Myeloma UK

(Izvornik je doraden prema potrebama oboljelih i sustava zdravstva u zemljama suizdavača ove knjige)

Urednica:

Mira Armour

Stručno uredništvo:

doc. dr.sc. Josip Batinić, dr. med., specijalist internist,
uža specijalnost hematologija

Klara Brčić, dr. med., specijalizantica hematologije

doc. dr.sc. Ivan Krečak, dr.med, specijalist hematologije

Prilagodba prijevoda i lektorski tim:

Irena Bratec, Almirija Kamenjašević, Svetlana Marinković,
Luka Maštrović, Senka Polanščak, Jelena Pravica,
Irena Prugovečki, Jelena Simić, Dragica Stanić,
Ivana Jandras Szekeres (prof. engleskog i španjolskog)

Grafički dizajn i priprema:

Design Up, Zagreb, Ozaljska 23, www.designup.hr

Nakladnik:

MijelomCRO, Zagreb, Hrvatska

Sunakladnici:

Mijelom u BiH, Sarajevo, Bosna i Hercegovina

Udruženje obolelih od multiplog mijeloma Srbije, Pančevo, Srbija

Autorska prava zadržava @Mijelom.CRO

Mrežno izdanje: www.mijelom.hr, <https://mijelom.ba/>, www.mijelom.rs

Organizacija projekta knjige

Odbor projekta:

Mira Armour, izvršna direktorica udruge Mijelom CRO, Hrvatska

Snežana Doder, predsjednica Udruženja obolelih
od multiplog mijeloma Srbije, Srbija

Zlatan Planinčić, predsjednik udruženja Mijelom u BiH,
Bosna i Hercegovina

Regionalni partneri:

Mijelom u BiH, Udruženje oboljelih od multiplog mijeloma,
mijelodisplastičnog sindroma i drugih rijetkih krvnih bolesti,
Sarajevo, Dolina 1, Bosna i Hercegovina,
mob.: +387 (61) 130 408,
e-mail: info@mijelom.ba · **web:** <https://mijelom.ba>

MijelomCRO, Udruga za podršku oboljelima od multiplog mijeloma
i drugih rijetkih rakova krvi,
Zagreb, Ulica grada Vukovara 226 G, Hrvatska,
mob./Whats App: +385 (97) 677 84 37; +385 (99) 194 74 34
e-mail: mijelom@mijelom.hr · **web:** www.mijelom.hr

Udruženje obolelih od multiplog mijeloma Srbije,

Pančevo, Jabučki put 173, Srbija,

mob.: +381 63 202 406;

e-mail: multiplimijelom.srbija@gmail.com

web: www.mijelom.rs

Besplatni primjerak ovog priručnika, dodatne materijale, razgovor i odgovor na pitanja možete zatražiti od svojih udruga:

<https://mijelom.ba/>

www.mijelom.hr

www.mijelom.rs

Ovaj edukacijski materijal podržali su donacijom:

Amgen d.o.o, Hrvatska

The Binding Sites Group Ltd, UK

Johnson & Johnson SE d.o.o Hrvatska

Zagrebačka županija, Hrvatska

Sadržaj

Predgovor.....	7
Uvodna priča: “Furaj mali...”.....	8
Uvodna pjesma: “Nisi Ti za podcijeniti...”.....	12
Što je amiloidoza lakih lanaca (AL amiloidoza)?.....	14
Ključne činjenice o amiloidozi lakih lanaca.....	16
AL amiloidoza i multipli mijelom.....	17
Simptomi AL amiloidoze.....	17
Dijagnostički testovi i pretrage.....	21
Liječenje AL amiloidoze.....	27
Uvodno liječenje.....	31
Transplantacija matičnih stanica uz visokodoznu kemoterapiju.....	32
Kako mogu znati je li liječenje uspjelo?.....	35
Liječenje relapsa ili refraktorne AL amiloidoze.....	37
Odabir terapije.....	39
Istraživanja o amiloidozi lakih lanaca i nove terapijske opcije.....	41
Kako se nositi sa simptomima i nuspojavama?.....	43
Kako što bolje živjeti s amiloidozom lakih lanaca?.....	53
Brige njegovatelja i članova obitelji.....	57
Pitanja za vašeg liječnika/medicinski tim.....	60
Deset savjeta za život s AL amiloidozom.....	61
Objašnjenja medicinskih pojmova.....	62
Prilog 1: Krvne pretrage i normalni rasponi.....	70
Prilog 2: NYHA (New York Heart Association) klasifikacija zatajivanja srca.....	72
Prilog 3: Odgovor i oporavak organa kroz liječenje.....	73
Priče.....	74
Reference i literatura.....	93
Korisni izvori informacija i kontakti.....	95

Definicije pojmova istaknutih podebljanim slovima u ovoj knjižici naći ćete u odjeljku “**Objašnjenja medicinskih pojmova**”.

Opasaka o osobnim pričama pacijenata:

Sve priče – osobni primjeri navedene u knjizi, dane su u izvornom obliku, bez znatnije uredničke i lektorske obrade od strane sunakladnika, s namjerom da se sačuva njihova autentičnost i odraz trenutaka iz života oboljelih.

Iskustva svake osobe s ovom dijagnozom su vrlo jedinstvena i svaka dijagnoza nosi svoju priču. Svatko se s bolešću nosi na svoj način. Nemaju svi iste simptome, iste strahove niti ista iskustva. Svima je ipak zajedničko da se s bolešću lakše bore uz potporu obitelji i drugih oboljelih. Nadamo se da će ova iskustva pomoći drugim oboljelima i njihovim obiteljima da se uspješno nose sa životom i bolešću. Također da shvate kako je svaki dan kvalitetnog života potvrda uspješnog liječenja i dan bliže pronalasku i dostupnosti još uspješnijih novih terapija.

Želimo čuti i vašu priču i zato vas pozivamo da nam pišete i šaljete fotografije na mijelom@mijelom.hr.

Odricanje od odgovornosti:

Podaci iz ovog priručnika ne smiju zamijeniti savjete vašega medicinskog tima, kojemu se trebate obratiti s pitanjima u vezi sa svojom osobnom situacijom.

Predgovor

Dragi čitatelji,

Ovaj vodič nastao je kao dio šireg regionalnog programa Podrška bez granica, razvijenog u suradnji s pacijentima, liječnicima i organizacijama iz Bosne i Hercegovine, Hrvatske, Srbije i Crne Gore. Nadahnuti sloganom Europske hematološke organizacije – Borderless Hematology – i sami vjerujemo da znanje, iskustvo i empatija ne poznaju granice.

Naša je namjera bila prikupiti relevantne i provjerene informacije, pisane s poštovanjem prema svakodnevnim izazovima koje AL amiloidoza donosi, bilo da je sama ili u kombinaciji s multiplim mijelomom, rakom krvi.

Uz stručne informacije, uključili smo i osobne priče iz cijele regije – jer vjerujemo da se kroz tuđa iskustva lakše pronalazi vlastita hrabrost.

Vjerujemo da dobro informiran pacijent i njegova obitelj lakše prolaze kroz razdoblje prilagodbe, donose odluke s više sigurnosti i grade bolji odnos sa zdravstvenim timom. Informacija, razumijevanje i povezivanje ključ su većoj kvaliteti života – i zato ovaj vodič postoji.

Zahvaljujemo vam na povjerenju i što ste s nama u ovom krugu podrške bez granica.

S poštovanjem,

Odbor projekta

Mira, Snežana i Zlatan

Koračajmo zajedno!

UVODNA PRIČA

“Furaj mali...”

Kao i svaki drugi dan, i taj 23. maj 2023. prolazio je u uobičajenoj trci, jurnjavi, u haosu obaveza kao da će sve stati ako stanem i ja. Ali tog dana život je zastao – tiho, iznutra. I sada još čujem riječi doktora u Urgentnom bloku: „Momče, meni je bitniji tvoj život od svih tih tvojih animacija, poslova i svega ostalog.” Knedla u grlu, nevjerica, tijelo kao da se odjednom presjeklo. Rekoh: „Ali ja ne mogu sad da ostanem u bolnici... kako će svi oni bez mene?” Samo je smireno odgovorio: „Vratićeš se ti brzo. Uzmi par čarapa, dvije pidžame i malo veša...” I tiho dodao kolegi: „Ovaj momak gubi veliku količinu albumina...”

Tada je počela moja borba, moje drugo rođenje. Moje upoznavanje sa AL amiloidozom i kasnije multiplim mijelomom. Ja sam Vladan Dujović, imam 33 godine i živim u Podgorici. Iako imam ove dvije ozbiljne dijagnoze, osmijeh mi ne silazi s lica – jer je to moj odgovor na sve što sam prošao.



Početak je bio zbunjujuć. Otoci na nogama, licu, tamniji urin, ali ništa drugo. Bio sam uvjeren da sa 31 godinom to ne može biti ništa ozbiljno.

Vodio sam zdrav život. Deset godina sam igrao folklor, radio kao komercijalista i animator za djecu. To je bio moj svijet – veselje, igra, pokret, ljudi.

Iako sam jako mlad izgubio roditelje – oca sa 16, majku sa 20 godina – ostao sam sa moje četiri sestre, četiri oslonca bez kojih ne bih mogao. Imao sam prijatelje, kumove, zajednicu. Imao sam smisao.

Uslijedio je niz pregleda, ležanja u bolnici, biopsija – Crna Gora, Beograd, London, Budimpešta, Istanbul. Ponekad sam osjećao kao da me život vozi u krug bez vozača.

Od tog 23. maja sam ležao narednih 8 dana u KCCG bez značajnijih informacija. Doktori pominju nefrotski sindrom, ali ništa više.

Nakon toga, na predlog doktora, odlazim u Beograd gdje se radi biopsija bubrega u KBC Zvezdara. Iako prepadnut od svega, uživao sam u ulicama Beograda, šetao Kalemegdanom... Nakon desetak dana stiže rezultat biopsije bubrega koja potvrđuje da se radi o amiloidozi.

Međutim, nemamo preciznu informaciju **o kojoj vrsti amiloidoze** se radi.

Nakon povratka iz Beograda, na predlog mog divnog doktora Danila Radunovića, kome sam zahvalan na svemu, ja bivam smješten na odeljenju nefrologije. Punih 39 dana. Razna ispitivanja, snimanja, magneti, skeneri, ali i dalje ne dolazimo do konkretne dijagnoze.

Nakon tih 39 dana, odlazim kući uz savjet da dolazim svakodnevno da primam albumine.

U jednom trenutku šaljemo nalaze u Budimpeštu i London na ispitivanje o genetskoj amiloidozi i amiloidozi koja direktno pogađa srce.

Ja se vraćam svojim svakodnevni rutinama. Nalazi stižu nakon mjesec i po dana, sve je u redu.

Opet isto pitanje, šta sada i šta dalje?

Doktor predlaže biopsiju bubrega u Istanbulu.

Sredinom novembra 2023. godine odlazimo u predivni Istanbul. Na klinici Acibadem se radi biopsija. I pred svega toga, svih analiza i biopsija, ja

uspjevam da obiđem predivni Istanbul. Uživali smo svakog dana dok smo bili tamo. Krstarenje Bosforom, sve ono šarenilo, divni ljudi i najdivnije baklave. Disao sam punim plućima, iako sam znao negdje u dubini duše da nije sve kako treba.

A i nije bilo sve kako treba.

Stiže nalaz da se radi o AL amiloidozi.

Dolazim kući. Nevjerica. Šta sada? Istražujem po internetu i shvatam da amiloidoza napada organe, da je to hematološka bolest koja može da se drži pod kontrolom. Gasim net i kažem sebi “živjećeš ti 100 godina”.

Doktor predlaže da se odradi Pet skener i još jedna biopsija koštane srži. Opet Istanbul! Početkom decembra odlazimo u Istanbul, radimo PET skener koji pokazuje da je bolest pogodila i bubrege i srce. Stiže i nalaz biopsije koštane srži koji pokazuje da postoji 25% patološkog plazmocita. I dalje ne želim da guglam i ispitujem šta je to plazmocitom. Uzimam nalaze i odlazim za Beograd.

Hladan i kišan 18. decembar u Beogradu i još hladnije riječi doktora koji mi saopštava da imam i multipli mijelom.

Tih nekoliko riječi su me zaledile. Doktor je rekao: „Rak koštane srži i amiloidoza. Želim vam ugodnu noć”. Sjećam se te večeri – prazna soba i pun um. Nema plakanja. Samo tišina.

U Kliničkom centru sam bio 7 dana, a nakon toga se vraćam u Podgoricu.

Od tada – svakodnevno albumin, sem nedjeljom, bez predaha.

Pet ciklusa hemoterapije. Tijelo je iscrpljeno, ali volja netaknuta. I koliko god da sam bio umoran, svakog dana sam pješačio do bolnice i nazad – po 6 do 7 kilometara. To mi je bila terapija za dušu. Ulice Podgorice bile su moj trening, moj bunt protiv bolesti. Gledao sam kako proljeće dolazi, kako ljeto ulazi u grad. Radovao sam se svakom listu na drvetu, svakom cvrkutu, svakom povratku kući.

Veliku podršku sam imao od svoje porodice, prijatelja i osoblja KCCG na čelu sa mojom najboljom doktoricom Enisom Žarić koju sada smatram kao članom porodice.

I pored silnih terapija, bio sam kum na dvije svadbe, kod moja dva najbolja prijatelja! Radovao sam se svakom danu i svakom događaju. Radovao sam

se njihovoj sreći kao što su se i oni radovali svakom mom dobrom nalazu i uspijehu.

Odgovor na terapiju je bio jako dobar, ali doktori me već pripremaju na transplantaciju matičnih ćelija u Turskoj.

Opet Istanbul, ali radujem se.

Krajem juna 2024. odlazim u Tursku na transplantaciju matičnih ćelija. Teško, ali uspješno. Vratio sam se u avgustu – slab, ali ponosan.

Vratio sam se bez kose, bez brade, ali sam se vratio sa osmijehom i nadom za novi život.

Od tada – moj život je drugačiji. Više šetam, više čitam, više se bavim sobom. S vremena na vrijeme obučem kostim Spajdermena ili Betmena i vratim se svojim animacijama sa djecom – i dalje sam njihov omiljeni superheroj. Moj osmijeh im znači, ali njihova sreća meni znači sve. Iza svakog djeteta koje se smije kad me vidi, ja osjetim da sam tu s razlogom.

Bolest me promijenila. Danas me ne potresaju gluposti. Ne nerviram se zbog sitnica.

Više cijenim male stvari – mir uz rijeku, sunce na ruci, tišinu uz more, dobru knjigu, tople ljude. Promijenio sam i način ishrane, postao fizički aktivniji, svjesniji sam svakog trenutka. Svaki novi dan je dar i za svaki sam zahvalan Bogu.

Život me je naučio da se ne pitam zašto, nego da kažem – hvala. Hvala što sam i dalje tu. Što sam sve preživio. Što volim i što sam voljen.

I zato, kao što kaže moja omiljena pjesma, koja me nosila kroz sve oluje:

„Furaj mali tom dolinom,
Bog te čuva, a ti pazi ljude,
pa šta bude...”

Ja furam dalje. I ne planiram da stanem.

Vladan Dujović

UVODNA PJESMA

“Nisi Ti za podcijeniti...”

Nisam tako razmišljala niti jednog trenutka

Smoždio si me, što jest, jest

Presjekao si mi život na do 55 i iza 55

Zaustavio si me u svemu u čemu me niko nije mogao zaustaviti

Oteo si mi sve što sam stvarala, tijelo i um

Oteo si mi rijetke trenutke bezbrižnosti, vrhove planina, adrenalin, ples, ...

Posao u koji sam uložila sebe, školovanje, struku, ...

Oteo si mi planove, ono čemu sam težila

Oteo si mi čak i neke ljude

Pročistio, ukazao, napravio selekciju

Usudio si se i uspio da me promijeniš što niko nije uspio

Okrenuo si mi život naopako

Zaustavio me

Užasno bolno prestrašio

Naučio si me kako su neki strahovi beznačajno mali

I suočio me sa mnogo većim i strašnijim

Nisi Ti ni malo za podcijeniti

Ne znam dali da Te mrzim il da se poklonim

Ponizno

Pred tvojom silom i moći koju si tako žestoko demonstrirao

Rušeći sve u mome životu

U životu ljudi koje volim

Ne podcijenjujem Te, ne takmičim se s Tobom, ne pada mi na pamet,
znam koliko si jak ako se razgoropadiš
A istovremeno si sastavni dio mene
Dovoljno si pokazao silu i moć

Ja samo moram da naučim živjeti s Tobom
Jer u meni si, a ja pokušavam da Te zaustavim
ili bar usporim u Tvom proždiranju
Jer nekima trebam još
I volim da živim

Svjetlana Hadžidamjanović

Sarajevo



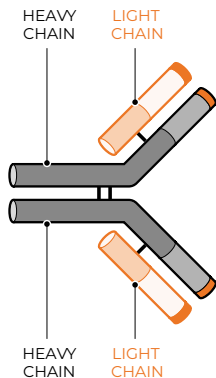
Što je amiloidoza lakih lanaca (AL amiloidoza)?

Većina ljudi nije čula za amiloidozu lakih lanaca do trenutka kad se posumnja na dijagnozu kod njih ili kod nekog koga poznaju. U ovom odjeljku objašnjene su osnove amiloidoze lakih lanaca.

Pojam 'amiloidoza' opći je pojam koji se koristi za skupinu stanja u kojima se abnormalni protein, nazvan amiloid, nakuplja u tkivima. Amiloidni depoziti nastaju nakupljanjem amiloidnih proteina u organima i tkivima, što može dovesti do oštećenja njihove funkcije i različitih zdravstvenih problema.

Različite vrste amiloidoze nazivaju se prema vrsti amiloidnog proteina koji se proizvodi. Svi počinju inicijalom 'A' što označava amiloidozu, nakon čega slijedi drugo slovo ili više slova, koje identificira određeni amiloidni protein, na primjer: AL amiloidoza (*engl. amyloid light chain*, tzv. primarna amiloidoza), AA amiloidoza (sekundarna amiloidoza, *engl. amyloid A amyloidosis*) i ATTR amiloidoza (transtiretinska amiloidoza, *engl. transthyretin amyloidosis*).

Kod AL amiloidoze radi se o abnormalnim plazma stanicama u koštanoj srži koje proizvode amiloidni protein. Kod AL amiloidoze amiloidni proteini su nestabilni laki lanci ('L' u 'AL' označava 'laki lanac'). Laki lanci su obično dio zdravih antitijela, također poznatih kao imunoglobulini, koje proizvode zdrave plazma stanice.



Slika 1. Struktura imunoglobulina (protutijela) s dva teška lanca (sivo) i dva laka lanca (narančasto).

Tijelo vrlo sporo razgrađuje amiloidne depozite koji se nakupljaju u tkivima i organima što postupno narušava njihovu funkciju i uzrokuje simptome. Ovo nakupljanje može se dogoditi gotovo bilo gdje u tijelu. Svaki pacijent ima drugačiji obrazac taloženja amiloida s različitim zahvaćenim organima.

Koga pogađa amiloidoza lakih lanaca?

Amiloidoza lakih lanaca je rijetka bolest ili stanje s incidencijom od 9 slučajeva na milijun osoba. Kako ne postoje registri oboljelih možemo procijeniti da u BiH i Hrvatskoj ima tridesetak novih dijagnoza godišnje, a u Srbiji šezdesetak. Ljudi se najčešće dijagnosticiraju u svojim 60-ima, iako postoji širok raspon dobnih skupina pri dijagnozi. Nešto je češća kod muškaraca nego kod žena. U Europi i u SAD-u prevalencija AL amiloidoze je 1 na 17.000 - 50.000 osoba.

Kako amiloidoza lakih lanaca utječe na tijelo?

Način na koji amiloidoza utječe na tijelo ovisi o tome u kojim organima se nalaze amiloidni depoziti. Više informacija o simptomima nalazi se na stranici [17](#).

Je li amiloidoza lakih lanaca izlječiva?

Nažalost, AL amiloidoza nije izlječiva, ali je u većini slučajeva lječiva. Liječenje ima za cilj kontrolu stanja, olakšavanje komplikacija i simptoma te produženje i poboljšanje kvalitete života.

Prognoza za pacijente poboljšala se u proteklim godinama i nastavlja se poboljšavati. Postoji mnogo dostupnih terapijskih opcija, a nove se razvijaju u kliničkim ispitivanjima.

Za više informacija o tome kako se liječi AL amiloidoza, pogledajte odjeljak “Liječenje AL amiloidoze” na stranici [27](#).

Relaps i remisija

AL amiloidoza ima relapsno-remitirajući klinički tijek. Bolest je karakterizirana kliničkim tijekom s naizmjeničnim razdobljima poboljšanja i pogoršanja. Bolest se liječi i privremeno smiruje, nastupa stanje mirovanja (remisija), ali se ponovno može javiti (relaps). Kod svakog oboljelog ovaj period je različit.

Ključne činjenice o amiloidozi lakih lanaca

- 1** Amiloidoza lakih lanaca (AL amiloidoza) je stanje u kojem se amiloid nakuplja u tkivima. Nije riječ o raku.
- 2** Amiloid se nakuplja najčešće u bubrezima, srcu, jetri, slezeni, žilcima ili probavnom sustavu. Ne pojavljuje se na mozgu.
- 3** Amiloid može utjecati na dva ili više organa/organska sustava istovremeno.
- 4** AL amiloidoza je jako rijetko stanje.
- 5** Amiloid se najčešće proizvodi u abnormalnim plazma stanicama u koštanoj srži. Razlozi zašto se to događa su složeni i nisu potpuno shvaćeni.
- 6** Kombinacija različitih testova koristi se za dijagnosticiranje i praćenje AL amiloidoze.
- 7** Simptomi AL amiloidoze ovise o tome koji su organi zahvaćeni.
- 8** Trenutno nema lijeka za AL amiloidozu, ali postoji mnogo dostupnih terapijskih opcija kojima je cilj kontrola stanja i poboljšanje kvalitete života.
- 9** AL amiloidoza ima relapsno-remitirajući klinički tijek. Uspješno liječenje može dovesti stanje u remisiju, ali je vjerojatno da će se simptomi ponovno pojaviti. Teško je predvidjeti koliko dugo će trajati remisija ili koliko će puta doći do relapsa, ali napredne terapijske opcije pridonose tome da sve više ljudi postiže dugotrajne remisije.
- 10** Život s AL amiloidozom može značajno utjecati na emocionalno stanje oboljelog. Pogledajte na stranici [55](#) gdje možete zatražiti pomoć i informacije.

AL amiloidoza i multipli mijelom

Iako amiloidni depoziti sami po sebi nisu zloćudni, AL amiloidoza ponekad može biti povezana s multiplim mijelomom koji je zloćudna bolest plazma stanica.

Moguće je da se dijagnosticira samo AL amiloidoza, da se istovremeno dijagnosticiraju multipli mijelom i AL amiloidoza ili, vrlo rijetko, da AL amiloidoza nastane nakon dijagnoze multiplog mijeloma. Također, postoji mogućnost da osoba s dijagnosticiranom AL amiloidozom kasnije razvije mijelom. Procjenjuje se da 10-15 % oboljelih od multiplog mijeloma kasnije razvije amiloidozu lakih lanaca.

AL amiloidoza i multipli mijelom proizvode abnormalne plazma stanice, stoga bez obzira da li oboljeli s AL amiloidozom ima i multipli mijelom ili samo AL amiloidozu, liječenje je podjednako.

Pogledajte informacije o multiplom mijelomu na portalu udruge.

Simptomi AL amiloidoze

Amiloidoza lakih lanaca može uzrokovati niz simptoma, ovisno o tome u kojem organu se stvaraju nakupine amiloida, odnosno amiloidni depoziti.

Neki mogući simptomi uključuju:



umor i slabost



gubitak tjelesne težine / gubitak apetita



otečene noge i trbuh (zbog nakupljanja tekućine može doći do brzog povećanja tjelesne težine)



kratkoća daha



vrtoглаvica



trnci, utrnulost ili bol u rukama, stopalima i potkoljenicama, sindrom karpalnog kanala (obostrani)



mučnina, proljev ili zatvor



modrice na koži (osobito oko očiju) ili krvarenje



otečen jezik

Osim terapije za samu AL amiloidozu, tijekom liječenja primat ćete i **potpurnu** (suportivnu) terapiju za ublažavanje pojedinih simptoma. Više o liječenju simptoma AL amiloidoze pročitajte na portalima udruga.

Koje simptome ćete imati?

Nemaju svi oboljeli sve ranije navedene simptome. Simptomi koje imate ovisit će o tome gdje se u tijelu taloži amiloid. Većina bolesnika imat će više od jednog zahvaćenog organa. Organ koji je najviše pogođen naziva se dominantnim organom.

Ne zaboravite, čim osjetite nove simptome ili probleme, obavijestite o tome svog liječnika. Pravovremeno i odgovarajuće liječenje može smanjiti ozbiljnost komplikacija.

Nespecifični simptomi

Nespecifični simptomi uobičajeni su te mogu biti prisutni neko vrijeme prije dijagnoze. Uključuju umor, slabost, gubitak težine i gubitak apetita.

Makroglosija

Makroglosija je vidljivo povećanje jezika zbog amiloidnih depozita. Kad je prisutna, često uzrokuje poteškoće u jelu (osobito suhe hrane poput kruha ili mesa) i/ili u govoru. Makroglosija je vrlo karakterističan simptom AL amiloidoze i javlja se kod jednog od 10 bolesnika, dok je u drugim medicinskim stanjima vrlo rijetka. Ako pacijent ima izraženu makroglosiju, vrlo je vjerojatno da je uzrokovana AL amiloidozom.

Koža

AL amiloidoza može utjecati na kožu i nokte, te dovesti do pojave modrica, osipa na koži ili promjena na noktima. Promjene su osobito

vidljive u slučajevima kada se pojave na području kože oko očiju. Modrice oko očiju (periorbitalni hematomi) dovode do vrlo prepoznatljivog izgleda poznatog kao rakunove oči.

Bubrezi

Bolest bubrega vrlo je česta u bolesnika s AL amiloidozom, a razvija se polako. Nakupljanje amiloidnih depozita u bubregu obično utječe na sposobnost bubrega da filtrira krv te dovodi do propuštanja proteina iz bubrega. To uzrokuje stanje koje se naziva **nefrotski sindrom** u kojemu, između ostalog, potkoljenice obično nateknu (edem), a tjelesna težina se može brzo povećati zbog nakupljanja tekućine. U nekim slučajevima zbog amiloidnih depozita bubrezi više ne mogu pročišćavati krv, a to stanje se naziva **zatajenje bubrega**. U slučajevima teškog zatajenja bubrega potrebno je započeti s dijalizom, postupkom kojim se nadomješta funkcija bubrega (i pročisti se krv).

Srce

Otpriblike tri četvrtine svih pacijenata s AL amiloidozom ima amiloidne depozite u srcu zbog čega ono postaje neuobičajeno kruto i nepravilno pumpa krv. Između ostalog, to može uzrokovati otežano disanje čak i pri najmanjem naporu, oticanje potkoljenica i trbuha s brzim porastom tjelesne težine.

Amiloidni depoziti mogu utjecati na srčani ritam, odnosno dovesti do abnormalnih otkucaja srca (aritmija). Najčešći simptomi su **palpitacija**, nedostatak zraka, vrtoglavica ili nesvjestica koja se ponekad može javiti i tijekom napora ili nakon jela. Međutim, bol u prsima je rijetka kod AL amiloidoze.

Kada AL amiloidoza zahvati srce, naziva se **srčana amiloidoza**.

Živčani sustav

Amiloidni depoziti oštećuju živce šaka, stopala i potkoljenica te uzrokuju bol, umrtvljenost i trnce. To se naziva **periferna neuropatija**.

AL amiloidoza također može oštetiti živce koji kontroliraju krvni tlak, broj otkucaja srca, probavu i druge tjelesne funkcije. To može uzrokovati niz simptoma uključujući vrtoglavicu kada prebrzo ustanete, mučninu i proljev i/ili zatvor. To se zove **autonomna neuropatija**.

Probavni sustav

Amiloidni depoziti u probavnom sustavu (želudac i crijeva) mogu izazvati osjećaj mučnine, proljev ili osjećaj da je želudac pun nakon male količine hrane.

Amiloidoza također može smanjiti sposobnost tijela da apsorbira hranjive tvari što dovodi do gubitka tjelesne težine.

Dijagnostički testovi i pretrage

Za dijagnosticiranje i praćenje AL amiloidoze potrebno je provesti nekoliko testova i pretraga.

Testovi i ispitivanja se rade kako bi se:

- postavila dijagnoza i utvrdila proširenost bolesti
- odredio plan liječenja i pratilo uspješnost liječenja ili napredovanje bolesti
- otkrile komplikacije bolesti s ciljem adekvatnog liječenja istih

Ukoliko postoji sumnja na amiloidozu lakih lanaca preporuka je javiti se hematologu, odnosno u najbliži Zavod za hematologiju.

Ukoliko želite s nekim popričati o aspektima života s AL amiloidozom, bolesnici i obitelj se mogu obratiti i udruzi.

Primjer dobre prakse iz Velike Britanije

Smjernice za AL amiloidozu preporučuju da, ako je moguće, ljudi trebaju posjetiti Nacionalni centar za amiloidozu (NAC) u Londonu radi niza pretraga prije nego što im se dijagnosticira bolest. Ovo je jedini centar u UK specijaliziran za amiloidozu i dio je Medicinskog odjela University College London. NAC provodi individualnu procjenu i evaluaciju tijekom 1 – 2 dana, a osiguran je prijevoz te bolnički ili hotelski smještaj. Kada se napravi plan liječenja pacijent može nastaviti liječenje bliže mjestu boravka.

Koje se pretrage rade?

Neki dijagnostički testovi i pretrage rade se uglavnom kako bi potvrdili dijagnozu AL amiloidoze i rijetko se ponavljaju. Ostali testovi igraju važnu ulogu u praćenju razvoja AL amiloidoze te u procjeni uspješnosti i tzv. odgovora na liječenje. Ovo su neki od nalaza koji se rade:

- Biopsija tkiva
- Krvna slika
- Biopsija koštane srži
- Funkcija bubrega

- Slobodni laki lanci u serumu - engl. Serum free light chain assay
- Skeniranje serumske komponente amiloida P (SAP)
- Drugi nalazi

Više o svakom od ovih nalaza u nastavku.

Pretrage uobičajene pri postavljanju dijagnoze

Biopsija tkiva

Biopsija tkiva je postupak uzimanja malog uzorka tkiva na kojem se radi analiza. Kod sumnje na amiloidozu lakih lanaca ovaj postupak izvodi se radi utvrđivanja prisutnosti amiloidnih depozita. Ako neki organ ne radi ispravno, AL amiloidoza može biti jedan od niza mogućih uzroka. Uzima se uzorak tkiva zahvaćenog organa uz testove na AL amiloidozu te druga stanja.

Uzorak tkiva za potrebe dijagnostike se može uzeti iz abdominalnog masnog tkiva (aspiracija masnog tkiva), probavnog sustava (želudac ili crijeva), kože, štitnjače (u vratu) ili limfnih čvorova. Uzimanje uzorka biopsijom srca ili bubrega prilično je invazivna, a potrebna je ako druge biopsije ne potvrde dijagnozu.

Prije zahvata biopsije tkiva dobit ćete informacije o vrsti i pojedinostima postupka.

Tijekom biopsije možda će biti potrebno uzeti više od jednog uzorka ili uzeti uzorke iz više od jednog organa.

Valja napomenuti da nenalaženje amiloidnih depozita u uzorku biopsije ne isključuje dijagnozu u potpunosti jer je uzorak biopsije samo mali komad tkiva i količina amiloida može varirati u različitim dijelovima organa.

Pretrage koje se rade pri dijagnozi i za praćenje AL amiloidoze

Niže opisani testovi ne koriste se samo tijekom postavljanja dijagnoze AL amiloidoze, već i za mjerenje uspješnosti i praćenja liječenja i same aktivnosti AL amiloidoze. Mnogi od ovih testova redovito se ponavljaju tijekom svih faza liječenja i njege.

Kompletna krvna slika mjeri razine različitih stanica u krvi.

Najvažniji laboratorijski nalazi su:

- broj eritrocita (crvenih krvnih zrnaca) – nizak broj ukazuje na **anemiju**
- broj leukocita (bijelih krvnih stanica) – nizak broj nekih ili svih bijelih krvnih stanica ukazuje na to da ste pod većim rizikom od infekcije
- broj **trombocita** – nizak broj pokazuje da ste pod povećanim rizikom od krvarenja

Neke od terapija za AL amiloidozu mogu utjecati na koštanu srž i smanjiti proizvodnju normalnih krvnih stanica. Zbog toga će liječnici redovito kontrolirati kompletnu krvnu sliku.

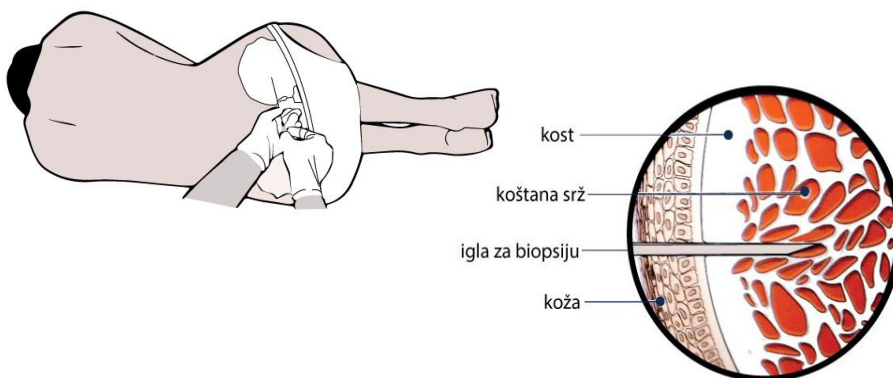
Pretrage koštane srži

Pretrage koštane srži rade se u svrhu procjene prisutnosti abnormalnih plazma stanica (stanica koje proizvode lake lance od kojih nastaju amiloidni depoziti). Ovi testovi izvode se u sklopu dijagnostičke obrade pri sumnji na AL amiloidozu.

Postoje dvije vrste dijagnostičkih metoda uzimanja uzorka koštane srži.

- Aspiracija (**punkcija**) koštane srži je metoda kojom se uzima mala količina tekuće koštane srži.
- **Biopsija** kosti je postupak kojim se uzima mali uzorak kosti. Ova dva postupka često se izvode zajedno.

Uzorci se obično uzimaju u isto vrijeme, najčešće iz zdjelične kosti. Iglom se prodire kroz kožu i ulazi u kost te se uzima uzorak. Postupak traje samo nekoliko minuta, radi se uz lokalnu **anesteziju** sa ili bez sedacije. Može biti neugodan, uz kratkotrajnu bol. Postupak je prikazan na slici 2.



Slika 2. Uzimanje uzorka koštane srži iz zdjelične (karlične) kosti

Nakon što se dijagnoza potvrdi možda će trebati ponavljati dijagnostičke testove (punkcije i/ili biopsije) kako bi se procijenio odgovor na liječenje. Biopsija koštane srži bit će potrebna i u slučaju relapsa, odnosno ako su se razine lakih lanca ponovno (značajno) povisile.

Funkcija bubrega

Prilikom postavljanja dijagnoze i tijekom liječenja redovno se rade krvne pretrage da bi se ustanovila razina kreatinina i uree. Te se pretrage koriste za praćenje rada bubrega.

Razina kreatinina se može mjeriti i nalazom koji se zove **Procjena glomerularne filtracije (eGFR)**. To je test koji pokazuje koliko dobro bubrezi filtriraju krv, tj. uklanjaju otpadne tvari iz tijela.

Osim toga u urinu će se provjeriti prisutnost proteina koji mogu ukazivati na to da bubrezi propuštaju zbog oštećenja uzrokovanog amiloidnim depozitima.

Slobodni laki lanci u serumu (sFLC/dFLC)

Amiloidni depoziti u AL amiloidozi nastaju od slobodnih lakih lanaca koje najčešće proizvode abnormalne plazma stanice. Laki lanci u krvi nazivaju se slobodni laki lanci jer nisu vezani za ostatak imunoglobulina. Postoje dvije vrste lakih lanaca - kapa i lambda. Zdravi ljudi imaju niske razine kapa i lambda lakih lanaca. Kod AL amiloidoze, ona vrsta lakog lanca koju proizvode abnormalne plazma stanice prisutna je u visokim razinama.

Slobodni laki lanci mjere se u krvi u vrijeme postavljanja dijagnoze, iako rezultati testa sami po sebi nisu dovoljni za dijagnosticiranje AL amiloidoze.

Također se redovito mjere, kako bi se vidjelo koliko je liječenje uspješno. U razdobljima kada ne primete terapiju slobodni laki lanci mjere se kako bi se provjerila stabilnost bolesti. Laki lanci u krvi dobar su pokazatelj aktivnosti AL amiloidoze. Što je viša razina slobodnih lakih lanaca amiloid se brže taloži.

Test za mjerenje slobodnih lakih lanaca zove se **Serum Free Light Chain Assay (sFLC test)**.

Test uključuje uzimanje uzorka krvi iz vene na ruci ili šaci. To se obično može učiniti u isto vrijeme kad i druge pretrage krvi. Ponekad se analiza slobodnih lakih lanaca radi i na uzorku urina.

Rezultati testa mogu se iskazati kao omjer ili kao "razlika" (**razlika slobodnih lakih lanaca ili dFLC**). Ako abnormalne plazma stanice proizvode puno jednog tipa lakog lanca (bilo kapa ili lambda), omjer (i razlika) između kapa i lambda će se promijeniti.

Ostali testovi i pretrage

Tijekom postavljanja dijagnoze i praćenja amiloidoze lakih lanaca možda ćete morati učiniti i neke od idućih pretraga:

- **ehokardiogram** (ultrazvuk srca) je dijagnostički pregled srca ultrazvukom
- **elektrokardiogram** (EKG) je test koji mjeri električnu aktivnost srca
- **NT-proBNP i srčani troponini** (cTnT) pokazuju postoji li oštećenje srca. Mjerenje ovih parametara može se koristiti prilikom postavljanja dijagnoze kako bi se provjerila zahvaćenost srca amiloidozom te ponovno kasnije kako bi se provjerila učinkovitost liječenja
- **CT (kompjuterizirana tomografija)** je dijagnostička pretraga koja koristi X-zrake za stvaranje detaljnih slika unutarnjih organa i struktura u tijelu
- **MR (magnetska rezonancija)** je pretraga koja koristi kombinaciju radiovalova, snažnog magnetskog polja i računala za stvaranje slika organa i tkiva unutar tijela. Ovo je posebno korisno za procjenu taloženja amiloida u srcu (MR srca)
- **SAP skeniranje** - Serumska amiloidna P komponenta (dostupan samo u Nizozemskoj i Velikoj Britaniji)
- dodatne pretrage krvi i urina.

Važno je ponavljati testove i pretrage u određenim vremenskim periodima. AL amiloidoza obično ne ostaje stabilna i stanje se može promijeniti tijekom vremena.

Količina amiloidnih depozita može se povećati ili, ako liječenje djeluje, možda i smanjiti. Od velike je važnosti imati jasnu sliku statusa AL amiloidoze kod svakog bolesnika kako bi se informiralo o izboru liječenja, i pratio odgovor na liječenje.

SAP skeniranje - Serumska amiloidna P komponenta

Ovaj sken nije za sada dostupan u Hrvatskoj no važan je kao dodatan nalaz koji smanjuje potrebu za biopsijom organa. Ova pretraga je dostupna samo u NAC- u u Londonu i u Nizozemskoj. Serumska amiloidna P komponenta (SAP) je normalan protein koji se nalazi u krvi i veže se na amiloidne depozite. U zdravih ljudi postoje vrlo male količine SAP-a i on je prisutan u krvotoku, ali ne i u organima. Pacijenti s AL amiloidozom imaju velike količine SAP-a koji oblaže amiloidne depozite u njihovim organima. Ovo se gomilanje jasno vidi na SAP snimci tako da snimka pokazuje gdje se u tijelu nalazi amiloid i koji su organi zahvaćeni. SAP test je manje učinkovit u pokazivanju amiloida u šupljim ili pokretnim organima poput srca i crijeva ili u koži i živcima. SAP skeniranje smanjilo je potrebu za biopsijama organa kao načinom praćenja AL amiloidoze. Skeniranje se može ponavljati svakih 6-12 mjeseci kako bi se provjerila: učinkovitost liječenja, količina i mjesto amiloidnih depozita te napravio plan daljnjeg liječenja.

Liječenje AL amiloidoze

Amiloidoza lakih lanaca ozbiljna je i progresivna bolest koja je trenutno neizlječiva. Odgovarajuće liječenje može značajno pomoći u njenoj kontroli, ublažavanju simptoma i produljenju životnog vijeka.

Općenito, liječenje se provodi kako bi se:

- smanjio broj abnormalnih plazma stanica
- spriječilo daljnje oštećenje tkiva ili organa
- adekvatno zbrinuli problemi uzrokovani oštećenjem tkiva ili organa
- poboljšala kvaliteta života
- produžio život

Amiloidni depoziti se često počinju smanjivati i raspadati ako se liječenjem kontrolira broj abnormalnih plazma stanica.

S vremenom to može biti popraćeno poboljšanjem funkcije organa i općeg zdravlja. Međutim, ovaj proces odvija se polako i može proći nekoliko mjeseci prije negoli se simptomi poboljšaju.

Ukoliko se ponovo počne proizvoditi amiloid bit će potrebno dodatno liječenje kako bi se situacija opet dovela pod kontrolu.

Kada govorimo o liječenju AL amiloidoze tu spadaju:

- liječenje usmjereno na abnormalne plazma stanice (na samu AL amiloidozu)
- potporna terapija (terapije za ublažavanje simptoma i komplikacija)

Više o svakoj od ovih u nastavku.

Liječenje usmjereno na abnormalne plazma stanice tj. liječenje AL amiloidoze

Liječenje AL amiloidoze podrazumijeva terapiju usmjerenu na abnormalne plazma stanice. Većinom su to terapijske opcije koje se koriste i u liječenju multiplog mijeloma, a uključuju:

- **kemoterapiju** poput **ciklofosfamida** i **melfalana**
- **steroidne** (npr. **deksametazon** i **prednizon**)

- **imunomodulatorne lijekove** (npr. **talidomid, lenalidomid i pomalidomid**)
- **inhibitore proteasoma** npr. **bortezomib, karfilzomib (Kyprolis®)** i **iksazomib (Ninlaro®)**
- **monoklonska protutijela** – npr. **daratumumab (Darzalex®)** (ili **isatuksimab (Sarclisa®)**).
- **visokodoznu kemoterapiju i transplantaciju krvotvornih matičnih stanica**

Navedeni lijekovi često se primjenjuju u kombinaciji. Liječenje je obično najučinkovitije kad se primjenjuje kombinacija dvaju ili više lijekova s različitim mehanizmom djelovanja.

Liječenje koje će najbolje odgovarati pojedinom pacijentu ovisit će o nizu čimbenika uključujući:

- starost
- količinu amiloida
- zahvaćenost organa (osobito jesu li zahvaćeni srce, bubrezi ili oboje)
- ostale bolesti i opće zdravstveno stanje
- osobne preferencije

Duljina liječenja varira ovisno o vrsti liječenja koja se koristi i fazi u kojoj se liječenje provodi.

Liječenje se obično provodi nekoliko dana nakon čega slijedi razdoblje odmora. To čini jedan ciklus liječenja. Niz ciklusa liječenja naziva se linija liječenja.

Specifična kombinacija liječenja propisana za pacijente s AL amiloidozom ovisi o pojedincu i onome što je za njega najprikladnije.

Nisu svi lijekovi dostupni u svakoj fazi liječenja. To ovisi o vrsti registracije lijeka pri fondu za lijekove te indikaciji za koju je lijek odobren. Pojedini lijek može se dobiti tek nakon što se bolest aktivira prvi, drugi i daljnji put.

Različite terapijske opcije usmjerene na plazma stanice opisane su u nastavku. **Transplantacija matičnih stanica** opisana je na stranici [32](#).

Kemoterapija (citostatici)

Kemoterapijski lijekovi, kao što su ciklofosamid i melfalan, djeluju tako da oštećuju DNK (deoksiribonukleinska kiselina, molekula s genetskim uputama u našem tijelu) abnormalnih plazma stanica u koštanoj srži. To ih zaustavlja u razmnožavanju i uzrokuje njihovo odumiranje.

Kemoterapijski lijekovi djeluju na sve stanice u tijelu koje se brzo množe. Oni djeluju na abnormalne plazma stanice, ali također mogu utjecati i na druge stanice koje se brzo množe, kao što su zdrave krvne stanice u koštanoj srži, folikulima dlaka te sluznici usta i želuca. To je uzrok nekih **nuspojava** kemoterapije.

Steroidi

Steroidi su lijekovi koji oponašaju određene hormone u tijelu. Djeluju na mnogo različitih načina kako bi zaustavili rast abnormalnih plazma stanica. Najčešće korišteni steroidi u liječenju AL amiloidoze su deksametazon i prednizon.

Inhibitori proteasoma

Inhibitori proteasoma djeluju tako da privremeno blokiraju djelovanje proteasoma. **Proteasomi** su uključeni u uklanjanje, razgradnju i recikliranje oštećenih ili neželjenih proteina u stanici. Inhibitori proteasoma blokiraju funkciju proteasoma što rezultira nakupljanjem proteina koji postaju toksični, uzrokujući odumiranje stanice. Abnormalne plazma stanice osjetljivije su na ovo djelovanje od normalnih zdravih stanica. Inhibitori proteasoma koji se koriste u uvodnom liječenju AL amiloidoze uključuju bortezomib (sada generički lijek, poznat i po zaštićenom imenu lijeka Velcade®).

Imunomodulatorni lijekovi

Smatra se da imunomodulatorni lijekovi (engl. Immunomodulatory drugs - IMiD) djeluju na više načina, uključujući i poticanje **imunološkog sustava** da napada i ubija abnormalne plazma stanice. IMiD-ovi koji se koriste u početnom liječenju uključuju talidomid i lenalidomid (generički lijek, poznat i po zaštićenom imenu lijeka Revlimid®) i pomalidomid (Imnovid®)

Monoklonska protutijela

U liječenju AL amiloidoze koriste se lijekovi iz novije skupine pod nazivom monoklonska protutijela. Ona djeluju vežući se za protein koji je prisutan na površini abnormalnih plazma stanica. Na taj način označe se abnormalne stanice omogućujući imunološkom sustavu da ih cilja i ubije. Monoklonsko protutijelo koje se može koristiti protiv abnormalnih plazma stanica u uvodnom liječenju (prva linija liječenja) je daratumumab, i odobren je za liječenje u EU.

Nuspojave

Svaki lijek ima svoje nuspojave. Isti lijek može izazvati različite reakcije kod različitih ljudi. Većina nuspojava je kratkotrajna, kontroliraju se **potpornom** terapijom i postupno nestaju nakon prestanka liječenja.

Ako su nuspojave teške može biti potrebno smanjiti dozu ili učestalost primjene terapije ili promijeniti lijek. Cilj liječenja je postići ravnotežu između odgovora na liječenje i nuspojava.

Trebali biste dobiti upute za sve svoje lijekove. Ako niste, zatražite kopije od svog liječnika ili ljekarnika.

Ako imate bilo kakve nuspojave za koje mislite da bi mogle biti posljedica liječenja, važno je da odmah kažete svojem liječniku ili liječničkom timu, koji može predložiti načine smanjenja ili ublažavanja nuspojava, kao na primjer promjenom ili smanjenjem doze određenog lijeka, ili propisivanjem takozvanih potpornih lijekova. Također je važno obavijestiti svoj zdravstveni tim o svim drugim lijekovima koje uzimate (uključujući prirodne lijekove), jer neki lijekovi mogu uzrokovati probleme kada se uzimaju zajedno, pošto mogu smanjiti djelovanje lijeka.

Potporna terapija

Potporna terapija ima za cilj kontrolirati i ublažiti simptome i komplikacije uzrokovane AL amiloidozom. Usmjerena je na ublažavanje simptoma, poboljšanje kvalitete života i podršku funkcijama vitalnih organa, bez izravnog liječenja osnovne bolesti. Potporna terapija uključuje iduće lijekove:

- diuretici (lijekovi koji potiču izmokranje, koriste se u kontroli ravnoteže tjelesnih tekućina)
- antibiotici (za liječenje bakterijskih infekcija)
- antiemetici (za sprječavanje mučnine i povraćanja)
- dodatci prehrani
- specifična kardiološka terapija
- lijekovi za ublažavanje boli, posebno neuropatije

Liječenje amiloidoze lakih lanaca i **potporno** liječenje nije potpuno odvojeno. Svaka terapija koja kontrolira amiloidozu ima za cilj smanjiti simptome i komplikacije i/ili spriječiti daljnje pogoršanje simptoma.

Uvodno liječenje

Uvodno liječenje amiloidoze lakih lanaca obično se sastoji od kombinacije lijekova. Konkretna kombinacija ovisi o vašem zdravstvenom stanju i tome što je za vas najprikladnije, o čemu će s vama razgovarati vaš hematolog.

Najčešće korištena uvodna kombinacija lijekova u EU uključuje ciklofosfamid, bortezomib i deksametazon (poznato kao CyBorD ili VCD).

U EU je odobrena i prva specifična kombinacija za pacijente s AL amiloidozom kojima je bolest nedavno dijagnosticirana. To je kombinacija s lijekom daratumumabom (Darzalex®), a u kombinaciji s ciklofosfamidom, bortezomibom i deksametazonom (DaraCyBorD). Multipli mijelom i AL amiloidoza su rijetke bolesti, a Darzalex ima status „orphan lijek“ – lijeka namijenjenog liječenju rijetkih bolesti.

Ako ove kombinacije nisu prikladne, može se koristiti i npr. lenalidomid s deksametazonom. Koriste se i druge kombinacije lijekova, uključujući melfalan s deksametazonom (mel-dex) te ciklofosfamid, talidomid i deksametazon (VTD).

Umjesto deksametazona može se koristiti prednizolon.

Kod mlađih bolesnika i onih u dobroj fizičkoj formi može se provesti visokodozna kemoterapija (melfalanom) uz transplantaciju matičnih stanica.

Koliko će trajati uvodno liječenje?

Duljina uvodnog liječenja ovisi o vrsti terapije i kako na nju reagirate, ali će vjerojatno trajati nekoliko mjeseci. Zdravstveni tim može dati konkretnije informacije.

Nažalost, različite kombinacije liječenja ne djeluju jednako na svakoga. Liječnik će pažljivo pratiti napredak te ako ne reagirate na jedno određeno liječenje, ono će biti prekinuto i ispitat će se druge mogućnosti.

Procjena odgovora na liječenje: Nakon nekoliko (najčešće tri) ciklusa terapije, potrebno je provjeriti kako je bolest reagirala na liječenje. Vaš će hematolog odlučiti kada je najbolje vrijeme za tu ponovnu procjenu (reevaluaciju), koja omogućuje procjenu odgovora na liječenje i ranu prilagodbu liječenja.

Transplantacija matičnih stanica uz visokodoznu kemoterapiju

Za neke mlađe bolesnike i one u boljoj fizičkoj formi, početno liječenje, tzv. prva linija liječenja, može uključiti puno intenzivniji oblik liječenja koji se naziva autologna transplantacija krvotvornih matičnih stanica uz visokodoznu kemoterapiju.

To je intenzivan terapijski tretman koji je povezan s potencijalno težim nuspojavama i komplikacijama. Zahtjeva boravak u bolnici u sterilnim uvjetima. Sterilne jedinice se više ne koriste za autolognu transplantaciju u nekim europskim centrima, a u Španjolskoj se rade i ambulantno (u nekim centrima gdje imaju tako organiziranu patronažnu službu). Stoga je to opcija samo za neke pacijente s AL amiloidozom, one koji su općenito u dobroj formi, do dobi od oko 70 godina, koji nemaju značajno oštećenje srca i imaju dobru funkciju bubrega.

S godinama je ovaj način liječenja postao znatno sigurniji. Postoji niz razloga zašto je tomu tako, a jedan od njih je vrlo pažljiv odabir prikladnih pacijenata za takav oblik liječenja. Međutim, u isto vrijeme razvijene su novije i vrlo učinkovite kombinacije lijekova za liječenje AL amiloidoze. To znači da će veliki dio pacijenata vjerojatno biti liječen nekom od tih terapija umjesto transplantacijom matičnih stanica.

Što je transplantacija krvotvornih matičnih stanica uz visokodoznu kemoterapiju i zašto se koristi?

Kemoterapija je vrlo učinkovita, međutim, glavni problem je sigurnost primjene. Visoke doze kemoterapije ne ubijaju samo abnormalne plazma stanice, već i zdrave krvotvorne matične stanice u koštanoj srži. Dolazi do smanjenja proizvodnje normalnih krvnih stanica i njihovog pada na opasno niske razine. Ovo stanje bilo bi životno ugrožavajuće.

Stoga je prije primjene visokodozne kemoterapije potrebno prikupiti matične stanice kako bi se zamrznute sačuvale. Nakon visokodozne kemoterapije matične stanice vraćaju se pacijentu. To učinkovito ‘spašava’ pacijentovu koštanu srž omogućujući oporavak i novu proizvodnju

normalnih krvnih stanica. Ova vrsta transplantacije matičnih stanica poznata je kao autologna transplantacija matičnih stanica.

Postoji i alogenična (alogen) transplantacija matičnih stanica u kojoj pacijent prima krvotvorne matične stanice darivatelja. Alogenična transplantacija obično se ne provodi kod pacijenata s AL amiloidozom.

Postupak transplantacije krvotvornih matičnih stanica uz visoke doze melfalana

Koraci u procesu transplantacije matičnih stanica prikazani su na slici 3. i opisani u nastavku.

1. Uvodna (početna) terapija ili prva linija liječenja

Ovo se također naziva indukcijsko liječenje. Cilj je smanjiti razinu abnormalnih plazma stanica prije prikupljanja matičnih stanica.

2. Mobilizacija matičnih stanica

U ovom koraku, koji se zove mobilizacija matičnih stanica, prima se lijek (faktor rasta) za poticanje rasta matičnih stanica i povećanje njihove koncentracije u perifernoj krvi tako da se dovoljno matičnih stanica može prikupiti za transplantaciju.

3. Prikupljanje matičnih stanica

Matične stanice prikupljaju se procesom koji se zove afereza. Krv prolazi kroz stroj koji odvaja i skuplja matične stanice, a potom vraća ostatak krvi natrag u tijelo. Kada se prikupi dovoljno matičnih stanica one se zamrznu i sprema za kasniju upotrebu.

4. Visokodozna kemoterapija

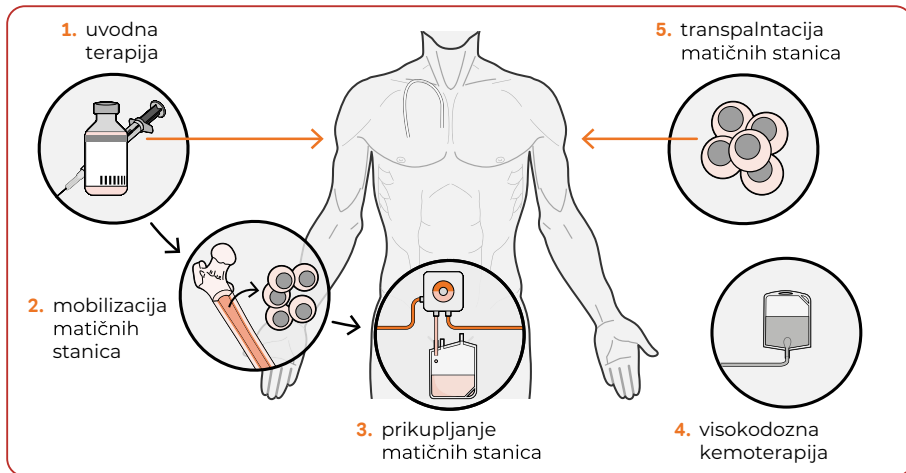
Velika doza kemoterapijskog lijeka melfalana primjenjuje se s ciljem uništavanja što većeg broja abnormalnih plazma stanica. Ovaj postupak naziva se i **kondicioniranje**.

5. Transplantacija matičnih stanica

Nakon što primite visokodoznu terapiju matične stanice se vraćaju intravenozno na sličan način kao transfuzija krvi.

6. Oporavak

Nakon što se matične stanice vrate u krvotok one odlaze u koštanu srž gdje se nastanjuju i razvijaju u nove krvne stanice. Ovaj proces naziva se **usađivanje** i traje oko dva tjedna.



Slika 3. Postupak transplantacije krvotvornih matičnih stanica

Većina pacijenata ostaje u bolnici dok im nalaz krvne slike nije zadovoljavajući. To obično znači provođenje nekoliko tjedana u bolnici. Tijekom tog vremena možete se osjećati prilično loše i treba se paziti od infekcije.

Proces transplantacije matičnih stanica može biti prilično iscrpljujući i nakon postupka potrebno je nekoliko tjedana ili mjeseci postupnog oporavka kod kuće.

Transplantacija organa

Za vrlo mali broj pacijenata može biti prikladna transplantacija srca ili bubrega. To se može dogoditi prije ili nakon liječenja AL amiloidoze, ovisno o nizu pojedinačnih čimbenika.

Ako postoji mogućnost da ćete biti razmatrani za transplantaciju organa vaš liječnik će o tome razgovarati s vama.

Kako mogu znati je li liječenje uspjelo?

Cilj liječenja je uništiti abnormalne plazma stanice kako bi se zaustavilo dodatno taloženje amiloida u organima. Tijelo bi tada tijekom vremena moglo razgraditi postojeće amiloidne depozite.

To bi rezultiralo postupnim poboljšanjem funkcija organa, smanjenjem simptoma i poboljšanjem kvalitete života. Da bi se ustanovilo kako reagirate na liječenje, redovno se izvode pretrage.

Vrste pretraga razlikuju se od pacijenta do pacijenta, ali općenito uključuju redovite pretrage krvi i urina i povremene punkcije koštane srži. (*SAP skeniranje u UK i NL*). Najraniji znak da bi liječenje moglo djelovati je pad razine slobodnih lakih lanaca u serumu.

Mjerenje odgovora na liječenje

Hematološki odgovor

Hematološki odgovor je odgovor slobodnih lakih lanaca (i **paraproteina**, ako je prisutan) na liječenje tj. djelovanje liječenja na količinu slobodnih lakih lanaca.

Može se dogoditi prije nego što dođe do bilo kakvog vidljivog poboljšanja u funkciji organa, i prije nego što se pacijent počne osjećati bolje i prije nego što dođe do bilo kakve vidljive promjene u amiloidnim depozitima.

Cilj liječenja je postizanje potpunog hematološkog odgovora (engl. complete response - CR) ili vrlo dobrog djelomičnog odgovora (engl. very good partial response - VGPR). Ako je odgovor samo djelomičan (engl. partial response - PR) liječnik može razmotriti promjenu vrste terapije. Tablica 1. pokazuje kako su hematološki odgovori definirani.

Odgovor na liječenje	Kriteriji
Potpuni hematološki odgovor (CR)	Normalni omjer slobodnih lakih lanaca Nema traga paraproteina u krvi Nema traga slobodnim lakim lancima u urinu
Vrlo dobar parcijalni odgovor (VGPR)	Smanjenje razlike slobodnih lakih lanaca (dFLC) ispod 40mg/L. Ako se dFLC ne može koristiti, pratiti smanjenje paraproteina
Parcijalni odgovor (PR)	Više od 50 % smanjenja dFLC

Tablica 1. Procjena hematološkog odgovora na liječenje

Odgovor organa

Prilikom procjene odgovora organa promatra se poboljšanje funkcije organa zahvaćenih AL amiloidozom.

Gotovo uvijek postoji vremenski odmak između hematološkog odgovora i poboljšanja funkcije i stanja organa u kojem se amiloid taloži.

Funkcije različitih organa zahvaćenih AL amiloidozom procjenjuju se analizom kombinacije:

- simptoma koje pacijent ima
- nalaza krvi i urina
- slikovnih pretraga
- drugih testova kao što su testovi funkcija živaca

Pogledajte **Prilog 3.** na stranici [73](#) za više detalja.

Liječenje relapsa ili refraktorne AL amiloidoze

Iako postoje mnogi učinkoviti terapijski tretmani za amiloidozu lakih lanaca, trenutno ne postoji kurativno liječenje. To znači da će nakon svakog uspješnog liječenja i razdoblja remisije (mirovanja bolesti) zasad najčešće doći do relapsa i do ponovnog nakupljanja amiloidnih depozita.

Ukoliko AL amiloidoza ne reagira na dato liječenje, naziva se refraktornom.

Liječenje djeluje na mnogo različitih načina. Ako niste dobro odgovorili na jednu vrstu liječenja, to ne znači nužno da nećete dobro reagirati na drugu vrstu liječenja. Srećom, postoji mnogo različitih mogućnosti liječenja što smanjuje vjerojatnost da će pacijenti postati otporni na sve vrste liječenja.

Vrijeme ponovnog početka liječenja u slučaju relapsa može varirati. Dok ste u remisiji redovito će se provoditi krvne pretrage kako bi se relaps otkrio što je prije moguće. Relaps se može pojaviti i prije pojave simptoma, tzv. biokemijski relaps.

Ako AL amiloidoza ne reagira na terapiju ili se vrati to može biti vrlo uznemirujuće za oboljelog. Udruga je dobar izvor informacija i podrške u takvim trenucima.

Koje su terapijske opcije dostupne u relapsu amiloidoze lakih lanaca?

Kao i kod uvodne terapije, kombinacije lijekova za bolesnike u relapsu, ako se bolest opet aktivira, temelje se na lijekovima odobrenima za liječenje multiplog mijeloma. Pacijentima se mogu dati sljedeće terapijske kombinacije, no koju će dobiti ovisi o tome za koju liniju liječenja je lijek odobren te da li je na listi koju pokriva zdravstveni sustav:

- kemoterapijski lijekovi uključujući ciklofosamid, melfalan (vidi stranicu [28](#)), bendamustin
- steroidi, uključujući deksametazon i prednizon (vidi stranicu [29](#))

- inhibitori proteasoma uključujući bortezomib, karfilzomib (Kyprolis®) i ixazomib (Ninlaro®) (vidi stranicu [29](#))
- imunomodulatorni lijekovi uključujući talidomid, lenalidomid i pomalidomid (Imnovid®) (vidi stranicu [29](#))
- transplantacija krvotvornih matičnih stanica uz visoke doze kemoterapije (melfalana) (stranica [32](#))
- monoklonska protutijela, uključujući daratumumab (Darzalex®) i isatuksimab (Sarclisa®). Isatuximab (Sarclisa®) nije na listi lijekova HZZO-a pa tako nije dostupan (vidi stranicu [29](#))
- lijekovi iz kliničkih ispitivanja (vidi stranicu [41](#))

Izbor liječenja

Kao i kod uvodnog liječenja, izbor terapije ovisit će o različitim individualnim čimbenicima, npr. prisutnosti bubrežne insuficijencije i/ili periferne neuropatije.

Ako su kombinacije lijekova dobro djelovale u uvodnoj terapiji i remisija je bila dugotrajna, možda ćete primiti istu terapiju. Ako to nije slučaj, u svakom sljedećem relapsu dobit ćete različite lijekove i kombinacije od onih koji su se prethodno koristili. Vaš hematolog će razgovarati s vama o mogućnostima.

Odabir terapije

Sve je veći broj učinkovitih terapijskih opcija za liječenje amiloidoze lakih lanaca.

Prilikom odabira najbolje terapijske opcije uzimaju se u obzir različiti čimbenici uključujući:

- opće zdravstveno stanje uključujući sva druga oboljenja
- godine starosti
- osobne okolnosti i stil života, prioriteta i sklonosti
- karakteristike i priroda bolesti (na primjer, zahvaćenost organa amiloidozom)
- broj abnormalnih plazma stanica u koštanoj srži
- prethodne linije liječenja

Donošenje odluke o pristanku na terapiju je veoma važno. Potrebno je razmisliti i razumijeti o čemu se radi i kakva je to terapija. Međutim, u nekim situacijama potrebno je započeti liječenje hitno i zato je važno na vrijeme imati razgovor s liječnikom.

Kako biste lakše razumjeli prirodu bolesti i moguće liječenje, pokušajte prikupiti što više informacija. Sa zdravstvenim timom možete razgovarati o mogućim opcijama liječenja. Također, možete se obratiti udruzi za informacije i podršku.

Iskustva drugih pacijenata s AL amiloidozom mogu biti informativna, ali i frustrirajuća. Međutim, u razgovoru s drugim pacijentima važno je zapamtiti da je iskustvo svake osobe s AL amiloidozom i multiplim mijelomom drugačije. Liječenje koje dobro djeluje kod jednog pacijenta neće nužno biti prikladno ili učinkovito za nekog drugog.

Popisivanje prednosti i mana svake opcije dobra je metoda pri odlučivanju najbolje terapijske opcije za vas. Razgovor s obitelji, prijateljima ili drugim pacijentom može pomoći da razbistrite misli.

Tko je uključen u liječenje i njegu?

AL amiloidoza je rijetko stanje, a liječi se u velikoj mjeri kao multipli mijelom. Stoga se preporučuju da se, ako je moguće, svi pacijenti redovito pregledavaju kod specijalista koji imaju najveće iskustvo sa ovom bolesti

i s multiplim mijelomom. To je posebno važno za donošenje dijagnoze i plana liječenja. Samo liječenje onda može pružiti vaša lokalna ili regionalna bolnica.

Odnos s medicinskim timom

Odnos s medicinskim timom podrazumijevat će povjerenje i suradnju. Ne ustručavajte se postavljati pitanja i razgovarati s njima o mogućnostima liječenja. Informiranje o AL amiloidozi i različitim dostupnim terapijskim opcijama pomoći će da lakše komunicirate s medicinskim timom i donesete informirane odluke o liječenju i njezi.

Ako nešto ne razumijete nemojte se bojati to reći. Tražite da se objasne stručni, medicinski pojmovi. Vaš zdravstveni tim bi radije nešto dvaput objasnio nego da odete kući zbunjeni i zabrinuti. Mnogi ljudi smatraju korisnim imati pisane informacije.

Zapamtite da će vjerojatno biti neizvjesnosti i da liječnik možda neće moći odgovoriti na određena pitanja o budućnosti. Na primjer, možda biste željeli znati koliko će uspješno biti liječenje prije nego što se odlučite na njega. Iako će liječnik moći dati općenite informacije neće moći točno predvidjeti kako ćete reagirati na liječenje.

Istraživanja o amiloidozi lakih lanaca i nove terapijske opcije

Tijekom proteklih nekoliko godina razvoj u liječenju mijeloma i s njim povezanih stanja, kao što je AL amiloidoza, značajno je utjecao na način na koji se liječe. Istraživanja se nastavljaju kako bi se razvili novi načini liječenja i kako bi se postojeći koristili na bolji, učinkovitiji način.

U svijetu je u tijeku velik broj istraživanja s ciljem pronalaska učinkovitijih lijekova za mijelom s manje nuspojave. Bolesnicima s amiloidozom ovo može biti korisno jer se isti lijekovi primjenjuju za liječenje oba stanja. Dostupnost ovim istraživanjima za naše oboljele je ili nepostojeća ili ograničena. Predlažemo da razgovarate s vašim hematologom, a možete nazvati i udrugu koja ima pristup informacijama o kliničkim istraživanjima putem krovnih europskih udruga za AL amiloidozu i multipli mijelom. Klinička ispitivanja amiloidoze istražuju nove učinkovite i dobro podnošljive terapije.

Neka klinička ispitivanja proučavaju nove kombinacije lijekova i uspoređuju ih s poznatijim kombinacijama lijekova.

Vode se i klinička ispitivanja o učinkovitosti novih lijekova razvijenih za mijelom kod pacijenata s AL amiloidozom, što uključuje i imunoterapiju (lijekove kojima je cilj pomoći bolesnikovom imunom sustavu da prepozna i napadne abnormalne plazma stanice).

Drugo područje istraživanja su novi oblici monoklonskih protutijela. Umjesto ciljanja na abnormalne plazma stanice ovi lijekovi ciljaju na sam amiloid. Oni imaju sposobnost označavanja amiloida kako bi ih imunološki sustav uništio.

Liječenje bolesnika koji u vrijeme dijagnoze imaju već značajno zahvaćeno srce je teško. Znanstvenici istražuju dobro podnošljive i brzo djelujuće terapijske tretmane za ovu skupinu bolesnika.

Rade se istraživanja na terapijama usmjerenim stabilizaciji lakih lanaca – kako bi spriječili njihovo skupljanje u amiloidne fibrile. Moguće je da bi to smanjilo oštećenja koja amiloidni fibrili uzrokuju.

Istražuju se i terapije usmjerene na uklanjanje amiloidnih nakupina – oblik liječenja uključuje monoklonska protutijela, poput daratumumaba, koji se veže na abnormalne plazma stanice (koje stvaraju amiloid) i pomaže imunom sustavu da ih uništi.

Istražuju se i nova monoklonska protutijela koja bi se vezala izravno na amiloidne naslage (fibrile), kako bi ih tijelo lakše prepoznalo i uklonilo.

Velika studija **ALchemy** koja se vodi u Ujedinjenom Kraljevstvu od 2009. g. sakuplja podatke o liječenju, nuspojavama i uspjehu liječenja. Preporučuje se kontrola uspješnosti liječenja svaka tri mjeseca, kako bi se mogla brzo promijeniti ako ne djeluje.

Kako se nositi sa simptomima i nuspojavama?

Postoji niz simptoma i nuspojava koje amiloidoza lakih lanaca i njezino liječenje mogu uzrokovati. Oni mogu uvelike utjecati na vas, ne samo fizički nego i psihički, budući da svakodnevni život s njima može biti frustrirajuć i naporan.

Moguće je poduzeti određene korake kako biste se lakše nosili sa simptomima i nuspojavama, a neke od njih posebno je važno primjenjivati kod kuće.

Preopterećenje tekućinom

Jedna od najčešćih i ozbiljnijih nuspojava amiloidoze je preopterećenje tekućinom.

Jedan od razloga je nesposobnost vaših bubrega da ispuste dovoljno urina što dovodi do nakupljanja tekućine u tijelu.

To se može dogoditi ako je amiloidoza zahvatila srce ili bubrege.

Preopterećenje tekućinom uzrokuje niz simptoma uključujući:

- oticanje stopala, gležnjeva ili potkoljenica (edem)
- oticanje abdomena (ascites)
- brzo povećanje tjelesne težine zbog nakupljanja tekućine
- umor
- otežano disanje
- kašalj i/ili otežano disanje noću (osobito kada ležite na ravnom)

Postoje tri stvari koje možete učiniti kako biste smanjili rizik od preopterećenja tekućinom i prepoznali ga kada se dogodi. Oni su poznati kao tri D:

- **D**ijeta (engl. diet), prehrana i unos tekućine
- **D**iuretici
- **D**nevne provjere težine

Dijeta, prehrana i unos tekućine

Preopterećenje tekućinom događa se kada unesete više tekućine nego što bubrezi mogu ukloniti. Kako bi se to spriječilo trebali biste održavati ujednačen unos tekućine. Zdravstveni tim će vas posavjetovati o unosu tekućine i vjerojatno neće biti viši od 1,5 litre dnevno. To uključuje svu tekućinu – vodu, čaj, kavu, bezalkoholna pića i alkohol. Mudro je ograničiti unos alkohola.

Višak soli može pridonijeti preopterećenju tekućinom pa biste također trebali smanjiti količinu soli koju jedete. Uz smanjenje količine koju dodajete tijekom kuhanja ili prije jela, važno je informirati se o količini soli u svakoj gotovoj hrani koju kupujete budući da je može sadržavati neočekivano mnogo. Provjerite sastojke na pakiranjima hrane kako biste bili sigurni da ne jedete previše soli.

Hrana koja ima posebno visok udio soli uključuje:

- procesirana hrana
- gotova jela
- čips i grickalice
- slanina
- mesne konzerve
- kobasice
- juhe iz konzerve
- dimljena riba

Razgovor s nutricionistom o zdravoj prehrani može biti koristan.

Diuretici

Unatoč pomnom praćenju prehrane moguće je preopterećenje tekućinom. To se može liječiti diureticima, odnosno lijekovima koji pomažu bubrezima da propuste više tekućine. Oni pomažu tijelu da izbací višak soli i tekućine. Diuretici ublažavaju oticanje gležnjeva i gubitak daha uzrokovan preopterećenjem tekućinom.

Diuretici su učinkoviti samo ako nastavite kontrolirati unos soli i tekućine.

Dnevno vaganje

Važno je rano prepoznati i liječiti opterećenje tekućinom. Jedan od prvih znakova opterećenja tekućinom je povećanje tjelesne težine.

Ako liječnik smatra da postoji rizik od nakupljanja viška tekućine možda će preporučiti svakodnevno vaganje.

Bilo bi dobro da se važete svaki dan u isto vrijeme. Najbolje je to učiniti ujutro, samo u donjem rublju, nakon što se pomokrite. Uobičajeno je da vaša težina malo varira iz dana u dan, ali ako se težina povećava nekoliko dana u nizu, čak i malo, trebali biste reći svom liječniku ili medicinskoj sestri. Možda će biti potrebno započeti ili prilagoditi terapiju diureticima.

Povišen krvni tlak

Ako imate oštećenje bubrega uzrokovano amiloidozom tada možete imati i povišen krvni tlak (hipertenziju). Međutim, neki standardni lijekovi koji se koriste za liječenje visokog krvnog tlaka ili zatajenja srca mogu pogoršati stanje kod osoba s amiloidozom srca. Zbog toga je liječenje visokog krvnog tlaka kod bolesnika s amiloidozom srca kompliciranije. Ako hipertenziju liječite kod liječnika koji nije specijalist za amiloidozu, vrlo je važno da on zna da imate AL amiloidozu. Odnos s liječnikom trebao bi se temeljiti na povjerenju i suradnji. Možda bi bilo korisno predložiti liječniku da kontaktira vašeg hematologa.

Rizik od visokog krvnog tlaka možete smanjiti održavanjem normalne tjelesne težine i redovitom tjelesnom aktivnošću. Ne biste trebali pretjerivati s vježbanjem, ali umjerena tjelesna aktivnosti je korisna.

Bol i periferna neuropatija

Jedan od glavnih uzroka boli kod AL amiloidoze je periferna neuropatija. Ovo je izraz koji se koristi za opisivanje oštećenja živaca koji čine periferni živčani sustav. Periferna neuropatija može biti uzrokovana ili amiloidnim depozitima u živcima ili terapijom amiloidoze lakih lanaca. Najčešće su zahvaćeni živci šaka i stopala, a to uzrokuje simptome kao što su promjena osjeta, trnci, utrnulost ili bol (naziva se neuropatska bol). Ne postoji standardno liječenje periferne neuropatije pa se koristi individualni pristup kako bi se pokušali kontrolirati simptomi. To može uključivati neuropatske lijekove za ublažavanje bolova kao što su amitriptilin ili gabapentin, vitaminski dodaci i komplementarne terapije.

Preporuke za kontrolu bolova:

- Uzimajte analgetske lijekove prema uputama liječnika. Učinkovitiji su ako ih uzmete prije nego što bol prevlada.
- Ako pravilno koristite propisane lijekove protiv bolova, ali bol ne prolazi, razgovarajte sa svojim liječnikom ili specijalistom. Oni mogu

prilagoditi dozu ili preporučiti drugi analgetik. Dostupno je mnogo različitih terapijskih tretmana za ublažavanje boli, a često je potrebno eksperimentirati kako biste pronašli najbolji način liječenja boli.

- Izbjegavajte uzimanje nesteroidnih protuupalnih lijekova (NSAID), npr. ibuprofena i većih doza aspirina jer mogu pogoršati ili uzrokovati oštećenje bubrega.
- Opišite svoju bol što točnije možete (npr. kao tupu, probadajuću, prolaznu ili stalnu).
- Vođenje dnevnika u koji ćete zapisivati trenutke kad osjetite bol i opisati ih može biti vrlo korisno.
- Komplementarne terapije poput opuštanja, meditacije ili nježne masaže mogu pomoći u kontroli bolova.
- Anksioznost i stres mogu pogoršati simptome boli. Razgovor, savjetovanje i komplementarne terapije mogu doprinijeti smanjenju boli.
- Pronađite nešto što će vas odvratiti od boli – TV, omiljeni film, hobi ili razgovor s prijateljem.
- Neuropatska bol ponekad bolje reagira na toplinu ili hladnoću. Boce s toplom vodom, oblog od leda (obavezno ih omotajte u ručnik) mogu biti korisni. Također, kreme s mentolom za hlađenje ili kreme s kapsaicinom za zagrijavanje mogu biti korisne.
- Provjerite sjedite li udobno budući da način na koji sjedite ili ležite može utjecati na bol. Isprobajte upotrebnu specijalnih jastuka u obliku slova V kako biste povećali udobnost dok sjedite u krevetu.
- Ako bol nije pod kontrolom preporučujemo da od liječnika ili medicinske sestre zatražite uputnicu za konzultaciju sa specijalistom za bol.

Umor

Živjeti sa stalnim kroničnim osjećajem umora i iscrpljenosti može uvelike utjecati na kvalitetu života i može biti veliki izazov za vas i vašu obitelj.

Umor nije nužno posljedica nedostatka sna, ali ga loš san može pogoršati. Može biti uzrokovan ili pojačan različitim faktorima, uključujući anemiju (nizak broj crvenih krvnih stanica), lošu prehranu, bol, lijekove koji se koriste za liječenje AL amiloidoze, anksioznost i depresiju. Kad je kroničan,

umor može negativno utjecati na svakodnevne aktivnosti i odnose s drugima, što može dovesti do osjećaja izoliranosti.

Kad ste umorni, ne možete raditi stvari koje su vam važne, što može biti uznemirujuće.

Važno je informirati liječnika o tome da vam umor predstavlja problem te loše utječe na svakodnevni život kako bi mogao pružiti odgovarajuću pomoć.

Postoji nekoliko stvari koje možete učiniti kako biste se lakše nosili s umorom:

- Pobrinite se da jedete dobro uravnoteženu prehranu. Možda vam se ne jede, ali važno je da tijelo dobije dovoljno hranjivih tvari kako bi moglo nastaviti pravilno funkcionirati.
- Zamolite liječnika da vas uputi nutricionistu ako imate problema s prehranom.
- Osigurajte dovoljno sna i uspostavite rutinu odlaska u krevet i ustajanja svaki dan u isto vrijeme.
- Ako amiloidoza utječe na srce ili bubrege možda će vam biti teško spavati na ravnom. Nekoliko dodatnih jastuka ili čak naslona za leđa u krevetu može pružiti značajno poboljšanje.
- Komplementarne terapije poput opuštanja mogu pomoći.
- Lagano vježbajte svaki dan. To može pomoći da poboljšate razinu energije. Možete zatražiti od svog liječnika preporuku za fizioterapeuta koji će preporučiti odgovarajuće vježbe. Međutim, važno je imati na umu da možete biti ograničeni u onome što možete raditi, ovisno o zahvaćenosti organa.
- Odredite dnevni tempo i vodite dnevnik tako da možete prepoznati kada ćete najvjerojatnije trebati odmor i kad ćete najvjerojatnije moći obavljati kućanske poslove ili blagu tjelovježbu.
- Omogućite si odmore tijekom dana. To može biti drijemanje ili samo sjedenje/ležanje.
- Previše sna tijekom dana može biti kontraproduktivno jer može otežati kvalitetan san noću.
- Ako ste zaposleni, razgovarajte sa svojim šefom o mogućnostima promjena koje vas mogu odteretiti kao npr. promjena radnog mjesta, smanjenje radnih sati i obaveza.

Mučnina i povraćanje

Dvije glavne nuspojave povezane s liječenjem amiloidoze su mučnina i povraćanje.

Mnoge pacijente s AL amiloidozom ove nuspojave veoma uznemiruju, ali postoji niz mjera s pomoću kojih ih možete kontrolirati.

Važno je obavijestiti liječnika ako povraćate, budući da povraćanje, ako se ne liječi, može dovesti do dehidracije i drugih komplikacija.

Preporuke za kontrolu mučnine i povraćanja:

- Uzimajte lijekove protiv povraćanja (antiemetici) kako je propisano. Nemojte odgađati uzimanje lijeka do trenutka kada se osjećate loše, jer tada njegovo djelovanje može biti manje učinkovito.
- Ako primjetite da vam propisani antiemetici nisu učinkoviti kada ih uzimate kako je propisano, zatražite od svog liječnika neki drugi jer postoji nekoliko dostupnih vrsta.
- Ponekad možete osjećati mučninu prije primanja terapije, osobito ako vam je terapija već prije izazivala mučninu. Pitajte svog liječnika ili medicinsku sestru je li u redu uzeti lijekove protiv mučnine prije terapije za amiloidozu.
- Neki mirisi mogu izazvati mučninu, na primjer jaki mirisi hrane. Izbjegavajte kuhanje hrane s jakim mirisima i držite otvoren prozor tijekom pripreme hrane.
- Ako vam bolnički mirisi izazivaju mučninu, pokušajte staviti lagani parfem na rupčić koji možete upotrijebiti da prikrijete miris.
- Određeni mirisi mogu pomoći kod mučnine, na primjer lavanda koja može djelovati umirujuće. Konzultirajte se s osobom upućenom u komplementarnu medicinu koja bi vam mogla preporučiti određene mirise koji će pomoći kod mučnine.
- Pića s okusom đumbira mogu pomoći s nelagodom u želucu.
- Mentol bomboni ili žvakaće gume mogu pomoći kod mučnine i osvježiti usta nakon povraćanja.
- Pokušajte preusmjeriti svoje misli razgovarajući s ljudima, gledajući film ili slušajući umirujuću glazbu kako biste se distancirali od trenutnih osjećaja.
- Opuštajuće vježbe disanja ili ležanje u zamračenoj prostoriji mogu pomoći u smanjenju osjećaja mučnine.

- Svježi zrak također može pomoći u smirivanju mučnine. Pokušajte sjediti blizu otvorenog prozora ili boraviti vani.
- Bitno je održavati unos tekućine jer povraćanje može izazvati dehidraciju.
- Nakon povraćanja, neka se vaš želudac odmori, a zatim pijte gutljaje tekućine poput obične vode, gazirane vode ili voćnih sokova.
- Ako obilno povraćate, tekućinu možete nadomjestiti posebnim pripravcima dostupnim putem liječnika opće prakse ili u ljekarni.

Gubitak i prorjeđivanje kose

Gubitak kose uobičajen je kod nekih vrsta kemoterapije. Ne uzrokuju svi kemoterapijski lijekovi gubitak kose, a na različite bolesnike s amiloidozom isti lijek može utjecati na različite načine.

S lijekovima za liječenje AL amiloidoze možda nećete potpuno izgubiti kosu, nego će se ona prorijediti.

Proživljavanje gubitka ili prorjeđivanja kose može biti vrlo emotivno i može utjecati na samopouzdanje i identitet. Posavjetujte se sa svojim liječnikom ili timom koji vas liječi o tome kako se osjećate i kako nadoknaditi gubitak. Ako izgubite dio ili cijelu kosu, imajte na umu da će ona ponovno izrasti nakon završetka liječenja.

Kada kosa ponovno počne rasti, često je vrlo tanka, no vjerojatno će potpuno narasti nakon tri do šest mjeseci. Možda primijetite da je nova kosa kovrčava ili tanja nego što je bila prije i da je možda malo drugačije boje.

Skraćivanje kose prije terapije može pružiti osjećaj kontrole nad izgledom, a kratka frizura može izgledati bolje tijekom ispadanja i ponovnog rasta.

Najvjerojatnije ćete na području glave osjećati hladnoću više nego ranije. Neki pacijenti posežu za nošenjem mekih šešira, kapuljača, marama ili perika.

Mnoge bolnice imaju dostupnu uslugu postavljanja perike, pa ako razmišljate o perici, raspitajte se kod svog liječnika. Možda ćete lakše nabaviti periku dok ste u bolnici na liječenju. Možete zamoliti frizera da oblikuje periku na vama kako biste bili sigurni da stoji onako kako želite.

U nekim slučajevima možete izgubiti i trepavice i obrve. Ako to želite, možete koristiti šminku kao što su olovke za obrve i tuševi za oči te umjetne trepavice.

Problemi s ustima

Neki lijekovi mogu uzrokovati mukozitis. To je bolna upala usne šupljine koja se ponekad može manifestirati i mjehurićima. Usta mogu postati toliko bolna da to utječe na prehranu.

Liječnik će propisati nešto za liječenje ili prevenciju mukozitisa, poput vodice za ispiranje usta. Postoje mnogi načini za olakšanje boli.

Preporuke za period kada imate mukozitis:

- čistite zube nježno i redovito koristeći mekanu četkicu za zube
- izbjegavajte hranu koja se lijepi za nepce poput čokolade, maslaca od kikirikija ili tijesta
- izbjegavajte začinjenu, slanu ili ljutu hranu
- izbjegavajte vodice za ispiranje usta koje sadrže alkohol
- pijte hladna pića za umirenje bolnih usta
- mućkajte malo djevičanskog maslinovog ulja u usnoj šupljini
- navlažite hranu umakom
- ostavite hranu ili piće da se malo ohlade prije konzumiranja
- pijte na slamku
- sišite kockice leda ili ledene lizalice (može spriječiti mukozitis i ublažiti bolove)
- pokušajte koristiti tvrde bombone ili žvakaće gume kako biste potaknuli proizvodnju sline

Također može doći do promjene osjeta okusa gdje će neka hrana imati sladak, slan ili metalni okus.

Osjet okusa trebao bi se vratiti u normalu nakon prestanka liječenja.

Preporuke za situacije kada dođe do promjene osjeta okusa:

- eksperimentirajte s okusima u hrani
- probajte puno različitih pića i hranu koju inače ne volite i pronađite nešto što je ukusno
- bolje je jesti nešto, nego ništa pa ako želite jesti samo određenu hranu, pokušajte ne brinuti se o tome
- pobrinite se da hrana lijepo miriše začinjavajući je umacima, začinskim biljem ili marinadama
- pokušajte koristiti plastični pribor za jelo ako hrana ima metalni okus

Gubitak apetita

Apetit se može promijeniti tijekom bolesti i liječenja. Ponekad se jednostavno nećete osjećati spremni jesti. Ako se to dogodi, pokušajte se ne obeshrabriti činjenicom da niste gladni i jednostavno jedite kad možete.

Jedite malo i često te planirajte obroke u trenutku kada se osjećate najviše gladni. Na primjer, pojedite obilan doručak i manji večernji obrok ako ste uvijek gladni ujutro. Pijte puno tekućine, posebno u danima kada vam nije do jela. Ako je funkcija bubrega poremećena, savjetujte se s liječnikom.

Ako se gubitak apetita ne popravi nakon nekoliko tjedana ili znatno smršavite, obavijestite svog liječnika ili medicinsku sestru. Oni vas mogu uputiti nutricionistu koji će savjetovati kako se uravnoteženo hraniti i može preporučiti posebnu hranu i piće.

Infekcije

Infekcije su česte kod pacijenata s amiloidozom lakih lanaca jer amiloidoza i njezino liječenje može smanjiti broj bijelih krvnih stanica, što utječe na sposobnost tijela da se bori protiv infekcije.

Važno je pažljivo pratiti i prepoznati znakove infekcije koja se može pojaviti. Korisno je imati toplomjer kod kuće. Znakovi infekcije uključuju:

- povišenu temperaturu (iznad 38°C)
- općenito loše stanje ili groznicu
- drhtavicu
- osip
- kašalj ili grlobolju
- proljev
- bol, crvenilo ili otekline oko posjekotine, rane oko ulazne točke **centralnog venskog katetera**, ako ga imate

Ako razvijete znakove infekcije, važno je odmah kontaktirati svog liječnika ili bolnicu, osobito ako imate drhtavicu i/ili zimicu kako bi se što je prije započelo liječenje. Ukoliko nemate kontaktne podatke svog medicinskog tima izvan radnog vremena, nazovite hitnu službu.

Sepsa (poznata i kao „trovanje krvi“) je rijetka, ali ozbiljna komplikacija infekcije. Riječ je o potencijalno životno ugrožavajućem stanju u kojem tijelo pretjerano reagira na infekciju i počinje napadati vlastita tkiva i organe.

Simptomi se mogu razlikovati, ali mogu uključivati jedan ili više sljedećih znakova:

- Zbunjenost ili nejasan govor
- Blijeda ili mrljasta koža
- Ubrzano disanje ili osjećaj nedostatka zraka
- Osjećaj izrazite iscrpljenosti i slabosti
- Niste mokrili cijeli dan
- Vrlo visoka ili niska tjelesna temperatura, ili drhtavica

Savjeti za izbjegavanje infekcije:

- Najvažnija stvar što možete učiniti kako biste izbjegli infekcije jest pranje ruku. Trebali biste redovito prati ruke toplom vodom i sapunom osobito nakon korištenja kupaonice, prije rukovanja i jedenja te nakon povratka kući i nakon izlaska, korištenja javnog prijevoza ili posjeta drugim prometnim mjestima poput supermarketa
- Slijedite upute za zaštitu od zaraze virusom COVID-19
- Koristite sredstvo za dezinfekciju koje sadrži najmanje 60% alkohola za redovito pranje ruku dok ste vani
- Izbjegavajte boravak u zatvorenim prostorima poput autobusa, tramvaja ili vlakova u vrijeme gužve. Posavjetujte se ako planirate putovanje avionom
- Zamolite ljude da vas ne posjećuju ako su oni ili bilo tko u njihovu kućanstvu prehladeni, imaju gripu, želučane tegobe ili druge infekcije kao što su vodene kozice ili herpes zoster
- Sva hrana trebala bi biti što svježija, voće i povrće temeljito oprano, a meso termički obrađeno.

Ako ste bili podvrgnuti transplantaciji krvotvornih matičnih stanica bit ćete posebno osjetljivi na infekcije, a medicinski tim će vas savjetovati o dodatnim mjerama koje trebate poduzeti.

Kako što bolje živjeti s amiloidozom lakih lanaca

Dijagnoza amiloidoze na svakog pacijenta utječe drugačije.

U trenutku kada saznate dijagnozu mogli biste biti shrvani, u šoku i osjećati se otupjelo. Možete osjećati veliki strah, ljutnju i frustraciju. Previše je novih informacija i briga, a ponekad ih nije lako zapamtiti i prihvatiti. Nakon što se informirate o bolesti i liječnici vam odgovore na pitanja, nastaje olakšanje pa i promjene raspoloženja koje su razumljive i uobičajene te prirodan dio suočavanja s dijagnozom.

Kako se nositi s emocijama

Kako god se osjećali, važno je prepoznati emocije i pronaći način kako se nositi s njima.

Informiranje o AL amiloidozi, opcijama liječenja i životu nakon dijagnoze može pomoći u ublažavanju brige, straha ili tjeskobe.

Iako pozitivno razmišljanje može pomoći da se nosite s izazovima dijagnoze amiloidoze, ne morate biti uvijek optimistični. Slobodno si dopustite osjećati tugu, ljutnju ili frustraciju.

Priznajte kako se osjećate i uzmite si vremena da procesuirate emocije.

Oni koji su vam bliski možda dijele neke od istih emocija kao i vi te će i njima trebati podrška. Zajednički razgovor o tome kako se osjećate može pomoći.

Promjena raspoloženja je nešto prirodno, u svim nijansama od optimističkog do osjećaja preopterećenosti i tjeskobe. Možda ćete imati poteškoća sa spavanjem, postati razdražljivi ili izgubiti interes za stvari u kojima inače uživate. Važno je prepoznati ove simptome i razgovarati o njima sa medicinskim timom i zatražiti pomoć.

Međuljudski odnosi

Promjene u međuljudskim odnosima nisu neobične nakon dijagnoze AL amiloidoze. Ljudi će reagirati na različite načine. Možda neće znati kako reagirati ili će ih preplaviti emocije i povući će se od vas. Pokušajte to ne shvatiti osobno. Uz otvoren i iskren razgovor svima će biti lakše razumjeti što se događa.

Ljudi se često oslanjaju na signale koje dobiju od bolesnika pa jasno recite kako se osjećate i kakvu podršku trebate.

Seksualni odnosi

Ponekad se seksualni odnosi mijenjaju nakon dijagnoze AL amiloidoze. Vi ili vaš partner možda ćete imati manje želje za seksom.

Za to može postojati mnogo razloga. Možda se osjećate preumorno ili ste fizički nesposobni uživati u potpunom seksualnom odnosu. Stres i tjeskoba često mogu uzrokovati gubitak seksualne želje (libida). Određene terapije također ponekad mogu smanjiti libido.

Ako vam je seksualni odnos važan, razgovarajte s partnerom o tome kako se osjećate, iako vam je možda teško započeti razgovor. Ljudi se lako osjete odbačenima kad se seksualni odnos promijeni ili prekine pa je važno razgovarati o tome kako bi se spriječili nesporazumi.

Pokušajte s partnerom razgovarati o tome koja vam je razina intimnosti ugodna i s vremenom ćete se možda postupno vratiti fizičkom odnosu.

Neka vam ne bude neugodno razgovarati s liječnikom opće prakse, bolničkim liječnikom ili medicinskom sestrom o problemima u seksualnim odnosima.

Plodnost i kontracepcija

Ako u budućnosti možda želite imati djecu, važno je razmisliti o tome kako liječenje AL amiloidoze i multiplog mijeloma može utjecati na plodnost – ako ne sada, onda kasnije. Većina terapija ima mali ili nikakav utjecaj na plodnost, ali neke mogu imati, primjerice visokodozni melfalan koji se koristi kod transplantacije matičnih stanica (HDT-SCT).

Važno je o plodnosti razgovarati s vašim liječničkim timom prije početka liječenja, kako bi znali vaše želje i mogli vas savjetovati o mogućim opcijama.

Tijekom kemoterapije i još neko vrijeme nakon završetka liječenja, važno je izbjeći trudnoću – bilo da se radi o tome da vi zatrudnite ili da vi začnete dijete s partnericom. Ako postoji mogućnost trudnoće, morate koristiti kontracepciju tijekom liječenja.

Ako uzimate imunomodulatorne lijekove (IMiDi), poput talidomida, lenalidomida ili pomalidomida, obavezni ste potpisati **Sigurnosni plan primjene**, program za sprječavanje trudnoće jer ti lijekovi mogu uzrokovati ozbiljne malformacije kod nerođenog djeteta.

Neki lijekovi koji se koriste u liječenju AL amiloidoze (npr. melfalan i ciklofosamid) mogu se pronaći u tjelesnim tekućinama, uključujući sjemenu i vaginalnu tekućinu. Zbog toga se preporučuje korištenje barijerne metode zaštite (npr. kondoma ili zaštitnih pregrada) ako imate spolne odnose tijekom liječenja – radi zaštite partnera.

Emocionalna potpora

Emocionalna potpora važna je u održavanju kvalitete života. Vrlo je izgledno da se bolesnici i članovi obitelji osjećaju izolirano, a često i jake emocije otežavaju razgovor o brigama ili strahovima. Razgovor s nekim tko razumije što se događa može ublažiti osjećaje izolacije.

Možda će vam trebati različiti izvori podrške u različito vrijeme, stoga je važno imati pristup raznim izvorima podrške kad je to potrebno.

Psihološko savjetovanje

Možda je psihološko savjetovanje nešto što vam može biti od koristi. Psihološko savjetovanje je terapija razgovorom u kojoj obučeni terapeut sluša i pomaže pronaći načine da se nosite s emocionalnim problemima. Terapeut će vas saslušati i podržati bez osuđivanja. Obično ne daje savjete, ali može pomoći da bolje razumijete svoje osjećaje i načine razmišljanja.

Nekim pacijentima korisne su i druge vrste terapije razgovorom, a uključuju terapije poput kognitivne bihevioralne terapije (KBT).

U slučaju potrebe za psihoterapijom/savjetovanjem/terapijom razgovorom, obratite se svom liječniku, a možete se obratiti i udruzi za savjet i preporuke.

Grupe za podršku

Kako je AL amiloidoza rijetko stanje, vjerojatno nećete uvijek imati grupe posebno organizirane za tu bolest. Potražite druge srodne organizacije koje lokalno i šire pružaju podršku oboljelima. Možda postoji grupa za podršku oboljelima od multiplog mijeloma ili hematološkim pacijentima gdje biste se još mogli informirati.

Za najnovije informacije o grupama za podršku ili ako ste zainteresirani za osnivanje nove grupe, pošaljite e-poštu na mijelom@mijelom.hr

Info dani i webinar

Udruga održava Susrete izvan bolnice za pacijente i obitelj. Ovo su cjelodnevni edukativni sastanci posebno za pacijente i obitelji na kojima

možete naučiti nešto o najnovijim novostima u liječenju i upravljanju multiplim mijelomom i AL amiloidozom od panela stručnjaka. Pružaju priliku za razmjenu iskustva i podršku. Za više informacija kontaktirajte udruhu.

Udruga također organizira webinare za pacijente i obitelji. Njima se može prisustvovati putem interneta ili ih se može pogledati kasnije. Za detalje pratite Novosti na portalu udruge.

Online podrška

Informacije i podrška o AL amiloidozi i multiplom mijelomu također su dostupni online. Pogledajte **Korisni izvori informacija i kontakti** na strani [95](#).

Brige njegovatelja i članova obitelji

Dijagnoza AL amiloidoze neće utjecati samo na pacijenta. Skrb za osobu s amiloidozom može biti izazovna i nepredvidiva, stoga je od izuzetne važnosti da skrbnici dobiju potrebnu podršku.

Kad saznate da član obitelji ili prijatelj ima AL amiloidozu, možda ćete se šokirati, uzrujati i zabrinuti jer je budućnost sada neizvjesna. Možda osjetite potrebu da glumite hrabrost i prikrijete svoje osjećaje, ali iskrenost u vezi s osjećajima olakšat će buduću komunikaciju između vas i osobe s amiloidozom.

Možda sebe ne smatrate njegovateljem jer je briga za voljenu osobu prirodna ili je osjećate kao obiteljsku dužnost. Međutim, postajanje njegovateljem je poput novog posla - može zahtijevati učenje novih vještina, suočavanje s promjenom ustaljenih uloga i rješavanje zahtjevnih zadataka.

Vjerojatno ćete imati mnogo pitanja. Posavjetujte se s pacijentovim zdravstvenim timom o tome što možete očekivati ili nazovite udrugu Mijelom CRO.

Komunikacija s oboljelim

Nemojte misliti da o svemu morate odmah razgovarati i zapamtite da je slušanje jednako važno kao i razgovor. Odvajanje vremena kako biste oboljelog saslušali bez potrebe za pronalaženjem rješenja za njegove probleme ili brige može biti vrlo dragocjeno.

Često osjećamo potrebu zadržati kontrolu izbjegavajući uznemirujuće ili teške teme. Ipak, imajte na umu da su jaki osjećaji ionako prisutni i pacijentu možda s vremena na vrijeme treba prilika da ih pokaže. Oboljelim osobama pomoći će i samo to što ste uz njih.

Dajte osobi prostora za razmišljanje, ali dajte im na znanje da ste ih spremni saslušati kad požele razgovarati.

Dobivanje informacija

Iako je većina pažnje medicinskog osoblja usmjerena na pacijenta, zapamtite da ste i vi važan dio tima. Možete postavljati pitanja o stvarima koje želite znati.

Ponekad postoje pitanja koja pacijent možda ne želi postaviti ili na koja ne želi znati odgovor. To mogu biti pitanja o budućnosti i dugoročnim planovima. Možda će biti teško postaviti ova pitanja pred njima. Ako je pacijent dao svoje dopuštenje, pitajte liječnika ili medicinsku sestru možete li sami razgovarati s njima.

Naravno, ponekad može biti obratno. Bolesnik možda želi postaviti neka pitanja, a boji se da bi vas mogla / mogao uzrujati. Pokušajte otvoreno razgovarati o svemu što vas zanima prije posjeta liječniku ili medicinskoj sestri kako biste pripremili pitanja na koja tražite odgovor.

Traženje pomoći

Tijekom liječenja i oporavka pacijenti s amiloidozom neće moći raditi onoliko koliko su radili prije. Možda se pokaže da morate preuzeti dodatne odgovornosti ili raditi ono što ste prije rijetko radili. Ne dopustite da vas sve ovo optereti – zdravstveni djelatnici, rodbina, prijatelji i mnoge volonterske organizacije su tu da vam pomognu.

Liječnik obiteljske medicine može biti koristan izvor informacija i podrške. Može vas povezati sa službama u okruženju kao što su patronažne medicinske sestre.

Prihvatite pomoć ljudi oko sebe kad je ponude. Ponekad ljudi žele pomoći, ali možda ne razumiju opseg onoga što radite kao njegovatelj ili mogu smatrati da nuđenje pomoći implicira da ne radite dobro. Iako vam je možda teško zatražiti pomoć, ona će smanjiti pritisak na vas, a oni će se osjećati korisnima.

Priprema hrane

Može biti vrlo frustrirajuće gledati nekoga kako ne jede kako treba, pogotovo ako ste potrošili mnogo vremena i truda pažljivo pripremajući odgovarajući obrok. Važno je razumjeti da su neke od nuspojava liječenja gubitak apetita pa čak promjena osjeta okusa. Ako bolesnik ima ove nuspojave liječenja, možda neće moći jesti nekoliko dana ili više neće uživati u obrocima koje je volio.

Nježno ih potaknite da jedu, ali nemojte ih tjerati. Neka im pripremljeni zalogaji budu pri ruci kad im se jede. Svježe i sušeno voće i orašasti plodovi, juhe, žitarice za doručak, jogurt, umaci, sendviči i povrće koje je jednostavno pripremiti.

Briga o sebi

Kao njegovatelj, lako se dogodi da prestanete davati prioritet svojim potrebama. Ipak, važno je da odvojite vrijeme za sebe. Upamtite da se ne možete brinuti ni za koga drugog ako se ne brinete o sebi.

Odmor vam može pomoći da dobro razmislite o stvarima i oslobodite se stresa i umora. Čak i ako samo povremeno tijekom dana odvojite nekoliko sati za odmor i izlazak iz kuće to vam može znatno poboljšati opće stanje i razinu energije. Pokušajte svaki dan učiniti nešto za sebe, makar sitnicu.

Razmislite postoji li prijatelj ili susjed kojeg možete zamoliti da povremeno provede vrijeme s vašim članom obitelji ili prijateljem kako bi vam dao priliku da odvojite malo vremena za sebe.

Lako je osjećati da uvijek morate biti optimistični i skrivati negativne osjećaje od bolesnika o kojem se brinete. Pozitivno razmišljanje može pomoći da se suočite s izazovima amiloidoze, ali ne morate stalno biti optimistični. Ako si dopustite slobodan dan za tugu, to ne znači da ste izgubili kontrolu ili da se više nećete osjećati pozitivno.

Ako imate osjećaj da vas sve previše opterećuje, pokušajte pronaći vremena za razgovor s nekim poput svog liječnika obiteljske medicine, medicinske sestre ili psihologa.

Savjeti za njegovatelje:



Prihvatite i tražite pomoć drugih ljudi



Saznajte više o AL amiloidozi i njenom liječenju



Brinite o sebi – jedite dobro, spavajte dovoljno i ako je potrebno posjetite liječnika obiteljske medicine



Uzmite slobodan dan ili nekoliko sati kada osjetite da vam to treba



Pitajte liječnika obiteljske medicine o kućnim posjetima zdravstvenih radnika



Provjerite kome se možete obratiti u hitnim slučajevima

Pitanja za vašeg liječnika/medicinski tim

Korisno je započeti konzultaciju s pripremljenim pitanjima koje dajete liječniku na početku razgovora, a jedan primjerak zadržite za sebe. Također, ponesite papir i zabilježite pitanja koja vam trenutno padnu na pamet.

Primjeri pitanja koja biste mogli postaviti svom liječniku ili medicinskom timu:

- Koje ću pretrage morati obaviti?
- Kad ću dobiti rezultate?
- Jesu li mi zahvaćeni srce ili bubrezi?
- Tko će od sada biti moja glavna kontakt osoba u bolnici?
- Koje su moje opcije liječenja?
- Koliko će trajati liječenje?
- Kakve bih nuspojave mogao/la imati i koliko dugo?
- Hoće li liječenje utjecati na moje izgleda da u budućnosti imam djecu?
- Koliko često trebam ići na preglede i krvne pretrage?
- Hoću li primiti neku drugu terapiju?
- Kako ću znati je li se amiloidoza lakih lanaca vratila?

Deset savjeta za život s AL amiloidozom

- 1** Saznajte više o amiloidozi lakih lanaca i liječenju

- 2** Nazovite udruhu

- 3** Razgovarajte s drugim bolesnicima i obiteljima i razmijenite iskustva

- 4** Održavajte ravnotežu u unosu tekućine, a unos soli svedite na minimum

- 5** Pažljivo pratite svoju tjelesnu težinu

- 6** Pazite na rizik od infekcija

- 7** Zatražite pomoć i podršku

- 8** Razmišljajte pozitivno, ali dopustite si “loše dane”

- 9** Odvojite vrijeme za odmor i opuštanje

- 10** Pokušajte svaki dan raditi nešto u čemu uživete

Objašnjenja medicinskih pojmova

Afereza: Medicinski postupak koji se koristi u kontekstu transplantacije, a za prikupljanje krvotvornih matičnih stanica iz periferne krvi. Tijekom postupka, krv se privremeno usmjerava iz pacijenta ili darivatelja u poseban stroj koji odvaja matične stanice, dok se preostale krvne komponente (poput crvenih i bijelih krvnih stanica te plazme) vraćaju natrag u krvotok. Postupak je bezbolan, traje nekoliko sati i po načinu izvođenja sličan je dijalizi.

Alogena transplantacija matičnih stanica: Postupak u kojem se matične stanice kompatibilnog darivatelja (obično brata ili sestre) daju pacijentu nakon visokih doza kemoterapije.

Amiloid: Abnormalni protein koji se taloži u tkivima i organima.

Amiloidoza: Izraz za skupinu stanja u kojima se proizvodi abnormalni protein koji se zove amiloid.

Analiza slobodnih lakih lanaca u serumu: Test koji se koristi za otkrivanje i mjerenje vrste i količine slobodnih lakih lanaca u krvi.

Anemija: Stanje u kojem je količina hemoglobina u krvi i broj crvenih krvnih stanica ispod normalne razine što uzrokuje nedostatak zraka, slabost i umor.

Anestetik: Vrsta lijeka koji se koristi za privremeno smanjenje ili oduzimanje osjeta kako bi se mogli izvesti inače bolni postupci ili operacije. Opća anestezija uspava pacijenta i čini ga nesvjesnim o tome što se događa. Lokalni anestetik umrtvljuje dio tijela koji bi inače osjećao bol.

Antibiotik: Vrsta lijeka koji se koristi za sprječavanje ili liječenje infekcije uzrokovane bakterijama.

Antiemetik: Vrsta lijeka koja se koristi za sprječavanje ili smanjenje mučnine i povraćanja.

Aspiracija/punkcija koštane srži: Postupak uzimanja uzorka tekućine i stanica iz koštane srži za ispitivanje i testiranje.

Autologna transplantacija krvotvornih matičnih stanica: Postupak u kojem se pacijentove krvotvorne matične stanice prikupljaju, pohranjuju i zatim vraćaju nakon visokodozne kemoterapije.

Autonomna neuropatija: Poremećaji koji zahvaćaju periferne živce koji automatski upravljaju važnim tjelesnim funkcijama, kao što su rad srca, krvni tlak, znojenje i slično.

Bendamustin: Kemoterapijski lijek koji se koristi u liječenju različitih vrsta raka krvi, uključujući limfome, leukemije i ponekad multipli mijelom. Poznat je i pod nazivima bendamustin hidroklorid, Ribomustin®, Levact® i Treanda®.

Bijele krvne stanice: Vrsta krvnih stanica uključena u imunološki sustav tijela, a pomažu u borbi protiv infekcija i bolesti.

Biopsija kosti: Postupak uzimanja uzorka tkiva kosti i koštane srži.

Biopsija: Uzimanje uzorka živog tkiva za ispitivanje, kako bi se postavila dijagnoza.

Bortezomib (Velcade®): Lijek iz grupe inhibitora proteasoma koji se daje u obliku intravenske infuzije ili supkutane injekcije (ispod kože).

Centralni venski kateter: Tanka cjevčica koja se postavlja u venu blizu srca. Kroz njega se mogu davati lijekovi i uzimati uzorci krvi bez ponovnog ubadanja.

Ciklofosamid: Kemoterapijski lijek koji se daje oralno ili kao intravenska infuzija. Uništava stanice koje se brzo dijele, poput stanica raka. Može se primjenjivati samostalno ili u kombinaciji s drugim lijekovima.

Crvene krvne stanice: Krvne stanice koje prenose kisik po tijelu.

Daratumumab (Darzalex®): Lijek iz skupine monoklonskih protutijela koji se primjenjuje putem intravenske infuzije ili potkožne (subkutane) injekcije.

Deksametazon: Steroid koji se daje oralno ili kao intravenska infuzija.

Dijaliza: Medicinski postupak koji zamjenjuje rad bubrega kada oni više ne mogu obavljati svoju funkciju. Provodi se kod osoba s teškim oštećenjem bubrega – bilo privremenim (akutnim) ili trajnim (kroničnim).

Diuretik: Vrsta lijeka koja se koristi za poticanje izlučivanja tekućine povećanjem proizvodnje urina. Često se koristi za liječenje edema (zadržavanja vode) i visokog krvnog tlaka.

Dominantni organ: U kontekstu amiloidoze, organ koji je najviše pogođen amiloidnim depozitima.

Edem: Nenormalno nakupljanje tekućine u tijelu. Uzrokuje oticanje zahvaćenog tkiva.

Ehokardiogram/ultrazvuk srca: Postupak koji koristi visokofrekventne zvučne valove (ultrazvuk) za stvaranje slike srca i okolnih tkiva.

Ejekcijska frakcija: Količina krvi koju srce ispumpa tokom svake kontrakcije.

Elektrokardiogram (EKG): Dijagnostička pretraga koja se koristi za mjerenje električne aktivnosti srca.

Freeelite®: Naziv testa koji se koristi za otkrivanje i mjerenje vrste i količine slobodnih lakih lanaca u krvi. Koristi se za dijagnosticiranje i praćenje bolesti poput multiplog mijeloma i AL-amiloidoze.

Hickman® kateter/linija (centralni venski kateter): Tanka cjevčica umetnuta na prsima, ispod kože, koja vodi do vene blizu srca. Koristi se za dugotrajnu primjenu lijekova i uzimanje krvi. Može ostati u tijelu nekoliko mjeseci. Ime je dobio po američkom kirurgu dr. R. Hickmanu, koji je razvio ovu vrstu katetera za potrebe liječenja djece s leukemijom.

Iksazomib (Ninlaro®): Lijek iz grupe inhibitora proteasoma koji se daje oralno.

Imunoglobulini (antitijela, protutijela): Posebni proteini u krvi koje proizvode plazma stanice, vrsta stanica imunološkog sustava. Njihova je funkcija vezati se za tvari u tijelu koje prepoznaju kao “strane”, poput bakterija i virusa omogućujući tako drugim stanicama imunološkog sustava da ih unište i uklone.

Imunološki sustav: Složena skupina stanica i organa koji štite tijelo od infekcija i bolesti.

Imunomodulatorni lijek (engl. Immunomodulatory drug - IMiD): Lijek koji mijenja ili jača rad imunološkog sustava kako bi tijelo bolje suzbilo bolest, uključujući i rak. Tu spadaju talidomid, lenalidomid i pomalidomid.

Imunoterapija: Vrsta liječenja koja pomaže imunosnom sustavu da prepozna i uništi abnormalne (npr. maligne) stanice ili zaustavi njihov rast.

Inhibitor proteasoma: Vrsta lijeka koji ometa normalno funkcioniranje dijela stanice koji se zove proteasom. Abnormalne plazma stanice više ovise o proteasomima nego normalne, zdrave stanice. Uzrokuju odumiranje abnormalnih plazma stanica dok manje utječu na zdrave stanice. Lijekovi iz ove skupine su bortezomib, karfilzomib i iksazomib.

Intravenski: Primjena lijekova ili tekućina direktno u venu.

Isatuksimab (Sarclisa®): Lijek iz skupine monoklonskih protutijela koji se primjenjuje intravenozno.

Karfilzomib (Kyprolis®): Lijek iz skupine inhibitora proteasoma koji se daje kao intravenska infuzija.

Kemoterapija: Skupno ime za vrstu lijeka koji ubija stanice raka, a koriste se i kod drugih stanja, poput AL amiloidoze. Mogu se ubrizgati u venu (intravenozno) ili progutati kao tablete (oralno).

Kliničko ispitivanje: Istraživačka studija novog ili postojećeg liječenja koja uključuje pacijente. Ispitivanja mogu biti osmišljena da pronađu bolje načine za prevenciju, otkrivanje, dijagnosticiranje ili liječenje stanja ili da odgovore na određena znanstvena pitanja.

Kompjuterizirana tomografija (CT): Dijagnostička pretraga koja koristi X-zrake za stvaranje detaljnih slika organa i struktura u tijelu.

Komplementarna terapija: Terapija koja se koristi uz konvencionalno (standardno) liječenje, npr. refleksologija, akupunktura ili reiki.

Kondicioniranje: Uništavanje većeg broja abnormalnih plazma stanica primjenom velikih doza kemoterapijskog lijeka melfalana.

Koštana srž: Meko, spužvasto tkivo u središtu kosti koje proizvodi krvne stanice.

Kreatinin: Tvar koja nastaje razgradnjom mišića i izlučuje se putem bubrega. Mjeri se u krvi kako bi se procijenila funkcija bubrega — viša razina može značiti da bubrezi ne rade pravilno.

Kronični umor: Osjećaj iznimnog umora, letargije ili iscrpljenosti čitavo vrijeme ili većinu vremena. Ne proizlazi iz aktivnosti ili napora i ne ublažava se odmorom ili snom.

Krvna slika: Skup medicinskih laboratorijskih pretraga koje pružaju informacije o krvnim stanicama u organizmu. Obično uključuje broj crvenih krvnih stanica, bijelih krvnih stanica i trombocita te mjerenje drugih krvnih sastojaka poput hemoglobina. Koristi se za procjenu općeg zdravlja, otkrivanje infekcija, anemije, poremećaja koštane srži i drugih bolesti. Često se koristi za praćenje učinka liječenja, otkrivanje nuspojava kemoterapije i stanje koštane srži.

Kvaliteta života: Pojam koji se odnosi na razinu ugone, užitka i sposobnosti osobe da se bavi svakodnevnim aktivnostima. To je mjera općeg osjećaja blagostanja.

Laki lanac: Jedna od dvije komponente (manja) koje čine strukturu imunoglobulina. Postoje dvije vrste lakih lanaca, kapa i lambda.

Lenalidomid (Revlimid®): Imunomodulatorni lijek koji se daje oralno.

Magnetska rezonancija (MR): Pretraga koja koristi kombinaciju radiovalova, snažnog magnetskog polja i računala za proizvodnju slika organa i tkiva unutar tijela. MR stvara vrlo detaljne slike presjeka područja koje se istražuje.

Makroglosija: Povećanje jezika.

Matične stanice: Vrsta stanice iz koje se razvijaju sve druge stanice. Iz hematopoetskih matičnih stanica nastaju crvene krvne stanice, bijele krvne stanice i trombociti. Hematopoetske matične stanice normalno se nalaze u koštanoj srži i mogu se prikupiti iz krvi za transplantaciju.

Melfalan: Kemoterapijski lijek/citostatik koji se daje oralno ili intravenozno.

Mijelom (multipli mijelom): Rak koštane srži uzrokovan abnormalnim plazma stanicama. Može se manifestirati oštećenjem kostiju, niskim brojem krvnih stanica, povećanim infekcijama i oštećenjem bubrega.

Monoklonska protutijela: Posebna vrsta laboratorijski proizvedenih protutijela koja prepoznaju i vežu se za točno određene stanice u tijelu. Djeluje vežući se za protein koji je prisutan na površini abnormalnih plazma stanica. Na taj način se označe abnormalne stanice omogućujući imunološkom sustavu da ih cilja i ubije.

Mukozitis: Bolna upala sluznice usta i/ili gastrointestinalnog trakta.

Nefrotski sindrom: Abnormalno stanje bubrega u kojem sustav filtriranja bubrega ne funkcionira pravilno, što uzrokuje zadržavanje tekućine i rezultira velikim količinama proteina u mokraći.

Nesteroidni protuupalni lijekovi (engl. non-steroidal anti-inflammatory drugs - NSAID): Lijekovi koji se često koriste u liječenju boli, a koji ne sadrže steroid. Primjeri su ibuprofen i aspirin. Ne smiju se koristiti kod AL amiloidoze i MM, mogu oštetiti bubrege.

NT-proBNP nalaz (engl. N-terminal proBrain Natriuremic Peptide):

Krvni test koji pokazuje koliko je srce opterećeno ili oštećeno. Povišene vrijednosti mogu ukazivati na slabiju funkciju srca ili srčano zatajenje. Test je posebno koristan kod bolesnika s AL-amiloidozom ili sumnjom na srčane komplikacije.

Nuspojave: Neželjeni učinci uzrokovani lijekom ili liječenjem, na primjer umor ili mučnina.

Oralno: Na usta.

Palpitacija: Osjećaj da srce kuca brže, jače, nepravilno ili kao da preskače otkucaje. Može se osjetiti kao “lupanje” ili “treperenje” u prsima.

Panobinostat: Pametni lijek koji djeluje na inhibitore histonske deacetilaze i daje se oralno.

Paraprotein: Abnormalno protutijelo (imunoglobulin), poznat i kao M protein. Mjerenje paraproteina u krvi koristi se za dijagnosticiranje i praćenje bolesti (npr. multiplog mijeloma).

Periferna neuropatija: Oštećenje perifernog živčanog sustava koje uzrokuje bol, trnce i promijenjeni osjet.

PICC kateter (periferno postavljeni centralni venski kateter): Kateter (cijev) umetnut u jednu od velikih vena ruke (ili noge) i uvučen u venu sve dok kraj ne sjedne u veliku venu točno iznad srca. Koristi se za liječenje, obično za primjenu kemoterapije.

Plazma stanice: Vrsta bijelih krvnih stanica koje proizvode antitijela (imunoglobuline) za borbu protiv infekcije.

Pomalidomid (Imnovid®): Imunomodulatorni lijek koji se daje oralno, u obliku kapsule.

Potkožno: Davanje lijeka pod kožu.

Prednizon: Steroidni lijek.

Proteasom: Vrsta stanične strukture uključena u uklanjanje, razgradnju i recikliranje oštećenih proteina tj. onih koji stanici više nisu potrebni.

Punkcija: Postupak u kojem se tankom iglom izvlači tekućina (npr. krv, likvor, sadržaj iz ciste ili koštane srži).

Razlika slobodnih lakih lanaca (dFLC): Označava razliku između količine abnormalnih i normalnih slobodnih lakih lanaca u krvi. Koristi se za praćenje aktivnosti bolesti i učinkovitosti liječenja, posebno kod multiplog mijeloma i AL-amiloidoze.

Refraktorna bolest: Bolest koja nije reagirala na liječenje ili je prestala reagirati na liječenje.

Relaps: Trenutak kada se bolest vraća ili postaje aktivnija nakon razdoblja remisije.

Remisija: Razdoblje nakon uspješnog liječenja kada abnormalne plazma stanice ne proizvode slobodne lake lance i liječenje nije potrebno.

Serum: Prozirna, žućkasta tekućina koja ostaje nakon što se krv zgruša i ugrušak se ukloni. To je tekući dio krvi koji ne sadrži krvne stanice (eritrocite i leukocite) niti faktore zgrušavanja. Serum se sastoji od vode, elektrolita, proteina (uključujući antitijela), hormona, glukoze, lipida, enzima i drugih tvari.

SAP Skeniranje (engl. Serum Amyloid P component - SAP): Postupak skeniranja koji pokazuje distribuciju i količinu amiloida u tijelu.

Slobodni laki lanci: Molekula koja normalno čini dio protutijela. Naziva se “slobodnim” lakim lancem kada nije vezan za ostatak molekula koje čine antitijelo.

Steroidi: Skupina hormonalnih tvari koje se prirodno proizvode u tijelu, ali se također proizvode sintetički i koriste u liječenju mnogih zdravstvenih stanja.

Talidomid: Imunomodulatorni lijek koji se daje oralno.

Transplantacija matičnih stanica: Prijenos ili vraćanje zdravih matičnih stanica u tijelo koji omogućuje oporavak koštane srži i obnovu njezine sposobnosti stvaranja krvnih stanica nakon bolesnikove izloženosti visokim dozama kemoterapije.

Trombociti: Krvne pločice koje sudjeluju u zgrušavanju krvi.

Troponin: Protein koji se otpušta u krv kada je srčani mišić oštećen.

Usađivanje (engl. Engraftment): Uspješno „primanje“ presađenih matičnih stanica u koštanoj srži pacijenata nakon transplantacije. Označava početak stvaranja novih zdravih krvnih stanica.

Visokodozna terapija: Primjena vrlo visokih doza kemoterapije prije transplantacije matičnih stanica. Cilj je uništiti bolesne stanice i „očistiti“ prostor u koštanoj srži za nove, zdrave stanice. Daje se intravenozno, često putem centralnog venskog katetera.

Zatajenje bubrega: Stanje u kojem bubrezi gube sposobnost pravilnog funkcioniranja.

Prilog 1:

Krvne pretrage i normalni rasponi

Ova tablica prikazuje normalne vrijednosti (raspone) krvnih nalaza. Rezultati izvan normalnog raspona mogu ukazivati da nešto nije uredu.

Objašnjenje jedinica:

$\times 10^9$ /L broj milijardi stanica u litri krvi

$\times 10^{12}$ /L broj bilijuna stanica u litri krvi

mg/L broj miligrama (tisućinki grama) u litri krvi

g/L broj grama u litri krvi

mmol/L broj milimola (tisućinki molova)* u litri krvi

$\mu\text{mol/L}$ broj mikromola (milijuntinki molova)* u litri krvi

*Mol osnovna SI jedinica za broj čestica (atoma, molekula, iona), 1 mol sadrži $6,022 \times 10^{23}$ čestica.

Krvni test	Ime testa	Normalan raspon	Komentar
Kompletna krvna slika	Leukociti	$3,9 - 10,7 \times 10^9/\text{L}$	Niska razina narušava sposobnost za borbu protiv infekcija
	Eritrociti	$4,2-5,9 \times 10^{12}/\text{L}$	Crvene krvne stanice nose hemoglobin, a niska razina upućuje na anemiju
	Hemoglobin (žene)	120-160 g /L	Niska razina hemoglobina (anemija) između ostalog može uzrokovati umor
	Hemoglobin (muškarci)	130-170 g/L	
	Trombociti	$150-350 \times 10^9/\text{L}$	Niska razina može dovesti do lakšeg nastanka modrica i krvarenja iz nosa, desni i dužeg krvarenja nakon ozljede
Urea, kreatinin	Urea	2,9-7,1 mmol /L	Mjera funkcije bubrega
	Kreatinin	61,9-115 $\mu\text{mol/L}$	Mjera funkcije bubrega
Proteini	Albumini	35-55 g/L	Mogu biti sniženi u nefrotskom sindromu i drugim stanjima

Krvni test	Ime testa	Normalan raspon	Komentar
Slobodni laki lanci	Kappa (κ) laki lanci	3.3–19.4 mg/L	Povišena ili snižena razina i abnormalni omjer javlja se kod amiloidoze lakih lanaca. Interpretacija ovisi o kliničkom kontekstu. U AL amiloidozi omjer može biti povišen ili snižen, ovisno o tome koji je lanac dominantan.
	Lambda (λ) laki lanci	5.71–26.3 mg/L	
	Omjer (κ / λ)	0.26–1.65	

Vrijednosti u jednoj litri se izračunavaju iz količine u malom uzorku (nekoliko mililitara). Svaki laboratorij ima vlastite normalne raspone. Vaši rezultati možda neće biti abnormalni čak i ako su izvan ovdje navedenih raspona. Vrijednosti u nalazu treba tumačiti na temelju referentnih vrijednosti laboratorija u kojem je test učinjen.

Prilog 2: NYHA (New York Heart Association) klasifikacija zatajivanja srca

Ova tablica prikazuje kriterije za određivanje težine zatajivanja srca.

Razred	Kriterij
Razred I	Pacijent nema ograničenja u tjelesnoj aktivnosti.
Razred II	Pacijent ima blago ograničenje tjelesne aktivnosti, neki simptomi se javljaju već kod umjerene tjelesne aktivnosti. Nema simptome kada se odmara.
Razred III	Pacijent ima značajno ograničenje tjelesne aktivnosti, simptomi se javljaju već kod minimalne tjelesne aktivnosti. Nema simptoma kada se odmara.
Razred IV	Nemogućnost bilo kakve tjelesne aktivnosti, svaka aktivnost izaziva neugodu.

Prilog 3:

Odgovor i oporavak organa kroz liječenje

Organ	Odgovor
Srce	<p>Potpuni odgovor (CR): Nadir NT-proBNP ≤ 350 pg/mL ($\leq 41,39$ pmol/L) ili BNP ≤ 80 pg/mL ($\leq 9,46$ pmol/L)</p> <p>Veoma dobri parcijalni odgovor (VGPR): $>60\%$ smanjenje NT-proBNP/BNP u odnosu na početnu vrijednost, ali ne ispunjava kriterije za srčani CR</p> <p>Parcijalni odgovor (PR): $31-60\%$ smanjenje NT-proBNP u odnosu na početnu vrijednost, ali ne ispunjava kriterije za CR</p> <p>Bez odgovora: $\leq 30\%$ smanjenje NT-proBNP u odnosu na početnu vrijednost</p>
Bubreg	<p>Potpuni odgovor (CR): Nadir proteinurije ≤ 200 mg/24 h</p> <p>Veoma dobri parcijalni odgovor (VGPR): $>60\%$ smanjenje proteinurije u odnosu na početnu vrijednost, ali ne ispunjava kriterije za bubrežni CR</p> <p>Parcijalni odgovor (PR): $31-50\%$ smanjenje proteinurije u odnosu na početnu vrijednost, ali ne ispunjava kriterije za bubrežni CR</p> <p>Bez odgovora: $\leq 30\%$ smanjenje proteinurije u odnosu na početnu vrijednost</p>
Jetra	<p>Potpuni odgovor (CR): Nadir alkalne fosfataze ≤ 2 puta donja granica normale</p> <p>Veoma dobri parcijalni odgovor (VGPR): $>60\%$ smanjenje alkalne fosfataze u odnosu na početnu vrijednost, ali ne ispunjava kriterije za hepatični CR</p> <p>Parcijalni odgovor (PR): $31-50\%$ smanjenje alkalne fosfataze u odnosu na početnu vrijednost, ali ne ispunjava kriterije za hepatični CR</p> <p>Bez odgovora: $<50\%$ smanjenje serumskih razina alkalne fosfataze u odnosu na početnu vrijednost</p>
Živčani sustav	<p>Poboljšanje u testovima procjene oštećenja živaca (EMNG – Elektromioneurografija)</p> <p>Pogoršanje u testovima procjene oštećenja živaca (EMNG – Elektromioneurografija)</p>

Izvornik: Literatura i reference na stranici [93](#))

Priče...

Hvala svima koji su u ovoj knjizi kroz riječi podijelili svoje priče, iskustva i životne mudrosti o drugačijem, a neizmjereno dragocjenom životu ...

Slučajno otkrivena dijagnoza na koju se inače dugo čeka	75
Sve poteškoće su lakše kada ih sa nekim podelimo	77
Godinu i osam mjeseci dug put do dijagnoze	80
Za 15 dana sam posetila više od 10 lekara različitih specijalnosti	85
Kako si? BORBENO!	87
Oporavila sam se, nije bilo lako, ali nova jaka i pozitivna osoba je tu	89

Opasaka o osobnim pričama pacijenata:

Sve priče – osobni primjeri navedene u knjizi, dane su u izvornom obliku, bez znatnije uredničke i lektorske obrade od strane sunakladnika, s namjerom da se sačuva njihova autentičnost i odraz trenutaka iz života oboljelih.

Iskustva svake osobe s ovom dijagnozom su vrlo jedinstvena i svaka dijagnoza nosi svoju priču. Svatko se s bolešću nosi na svoj način. Nemaju svi iste simptome, iste strahove niti ista iskustva. Svima je ipak zajedničko da se s bolešću lakše bore uz potporu obitelji i drugih oboljelih. Nadamo se da će ova iskustva pomoći drugim oboljelima i njihovim obiteljima da se uspješno nose sa životom i bolešću. Također da shvate kako je svaki dan kvalitetnog života potvrda uspješnog liječenja i dan bliže pronalasku i dostupnosti još uspješnijih novih terapija.

Želimo čuti i vašu priču i zato vas pozivamo da nam pišete i šaljete fotografije na mijelom@mijelom.hr, info@mijelom.ba, multiplimijelom.srbija@gmail.com

Slučajno otkrivena dijagnoza na koju se inače dugo čeka

U 54. godini života, u svibnju 2015. odlučio sam estetski korigirati očne kapke i podočnjake (valjda kriza kasnih srednjih godina). Obavio sam sve prethodno potrebne preglede i dogovorio operaciju.

Tijekom operativnog zahvata kapka, uočeno je da u kapku nisu masne naslage, a analiza je pokazala da je riječ o amiloidozi. Nakon dodatnih pretraga i punkcije u siječnju 2016. dijagnosticiran mi je multipli mijelom.

Možda je važno naglasiti da nisam imao nikakve simptome osim što su mi od 2012. trnule ruke – sve veći bolovi od šaka do ramena. Dijagnosticiran je sindrom karpalnog kanala (trebao sam operirati isti dan kad i kapke, ali sam odgodio).

Cijeli sam život bio sportski tip, svakodnevno sam se bavio raznim sportovima – u svemu dobar, u ničemu najbolji. Nikad bolestan, rijetko prehladen, prilikom raznih sistematskih pregleda uvijek odličnih nalaza, u rujnu 2013. osjetio sam da teško dišem, sve teže i to je bio jedini pokazatelj infarkta. Ugrađena su mi dva stenta i od onda nisam imao poteškoća, a svake godine idem na periodične preglede.

Nikad nisam čuo za multipli mijelom i amiloidozu a kad sam saznao da ih imam, bjesomučno sam idućih nekoliko mjeseci na internetu čitao i proučavao sve što sam našao o tim bolestima. Što sam više čitao, bio sam sve neraspoloženi, odnosno deprimiran.

Dolazeći na preglede na hematologiji, primijetio sam nešto što me se dojmilo: da su neki pacijenti dobre volje i pozitivno razmišljaju o izlječenju, a neki stalno neraspoloženi i sve im smeta. Odlučio sam da ću biti „pozitivac“, ne razmišljati zašto ja, zašto baš meni, već živjeti kao do tada. Nakon nekoga vremena bio sam opet kao i prije – dobro raspoložen. Prestao sam cijele dane razmišljati o bolesti i smrti.

U kolovozu 2016. predloženo mi je da obavim autolognu transplantaciju perifernih matičnih stanica. Pozitivac u meni je znao da je to dobar put pa sam u rujnu 2016. započeo proces transplantacije.

Taj postupak mi nije ostao u dobrom sjećanju jer sam uz visoku temperaturu, zatajenje bubrega, napad Escherichie coli, trombocitopenije, anemije i još ponešto, primijetio sve jače bolove u donjem dijelu kralježnice. Otkriveno je da su mi kralješci L1-L5 oštećeni,

postali porozni. Bolovi su bili toliko jaki da ih nikakvi lijekovi nisu mogli ukloniti, nisam mogao ni ležati, niti sjediti, ni hodati, niti jesti. Nikad nisam imao problema s kralježnicom. Uslijed svega toga u tom sam periodu smršavio s 90 na 73 kilograma (visok sam 188 cm).

Mislio sam da sam gotov ...

Kad sam se vidio u ogledalu pomislio sam: „Gotov sam. To je to. Neću se izvući, ali da me barem ne boli tako jako.“

Mislio sam da živim svoje zadnje tjedne i da je pitanje dana kad me više neće biti, a možda je i to najbolje. Ne znam što ljudi razmišljaju prije smrti, ali ja sam se prisjećao cijelog života i to samo lijepih događaja, obitelji, prijatelja i svega ostalog što mi je činilo život lijepim. Napravio sam inventuru svog života i zaključio da mi je život bio lijep i šteta što neću živjeti barem još neko vrijeme.

Činilo mi se da su mi bolovi u kralježnici najveći problem, a sve ostalo nema veze, samo da me ne boli. Tad me je moja doktorica na hematologiji poslala na vertebroplastiku kralježaka. Kada sam u prosincu 2016. obavio vertebroplastiku L4-L5 kralježaka, bol se smanjila 80 posto, a nakon vertebroplastike L2-L3 kralježaka u siječnju 2017. bol je gotovo potpuno nestala.

Nevjerojatno, odjedanput mi se čini da još nisam trebao raditi inventuru života.

Dok ovo pišem, moje je stanje dobro. Od transplantacije ne pijem nikakve lijekove, imam kontrole svaka 3 – 4 mjeseca na odjelu hematologije. Trebalo mi je 12 mjeseci da se vratim na težinu koju sam imao prije transplantacije.

Vratio sam se poslu i aktivnom životu

Radim puno radno vrijeme, povremeno putujem. Sportom se više ne bavim, osim što vozim bicikl ili hodam, kad to vrijeme dopušta. Kralježnica me boli samo ako dugo sjedim, hodam ili stojim. Onaj sindrom karpalnog kanala je sam od sebe polako nestao i bez operacije. Tablete za bolove vrlo rijetko pijem. Ne znam koliko će trajati ovakvo stanje ali ne razmišljam o tome, u meni je još uvijek onaj pozitivac.

Damir V

Sve poteškoće su lakše kada ih sa nekim podelimo

Moje ime je Sanela Jovanović. Imam 39 godina i rođena sam u malom mestu na istoku Srbije, u Kladovu. Danas živim u Jagodini, a po profesiji sam kuvar. Još kao mala sanjala sam o televiziji i svetlima šou biznisa, pa sam završila školu za manekene i fotomodele i jedan period mladosti bavila se modelingom. Međutim, Bog je imao drugačiji plan za mene, pa sam se ubrzo udala za svog današnjeg supruga i preselila u Jagodinu. Brzo sam se privikla na život u većoj sredini od one u kojoj sam odrasla, jer sam neko ko voli izazove i sve životne prepreke prolazi sa dozom adrenalina i uzbuđenja.

Prvi simptomi bolesti

Volim da kuvam, putujem, pevam, volim šminku i druženje, a prijatelji me znaju kao veselu i energičnu osobu. Tako je bilo sve do dana kada sam shvatila da je vreme da usporim, jer je ta energija polako počela da jenjava. Naime, u toj zbrci koju nazivamo životom, na putu da ga poboljšam kako sebi, tako i svojoj porodici, nisam primećivala da iscrpljujem i poslednji atom snage dajući sve od sebe da izdržim dan na poslu. A dan jednog kuvara zahteva neprekidan, intenzivan rad, posvećenost i napor. Moji otoci na stopalima iz dana u dan postajali su sve veći, a ja sam se tešila da je to samo posledica dugog stajanja. Prvim simptomima bolesti nisam pridavala značaj – uvek je postojalo nešto preče od mog zdravlja. Nakon dugotrajne borbe sa sobom, najzad u februaru 2021. godine odlazim kod lekara.

Nakon analize krvi vidim da su mi skoro svi parametri van normalnih referentnih vrednosti. Tada mi se upalila lampica samosvesti. Upućena sam na dalja ispitivanja. Nakon pregleda nefrologa i hematologa, punkcije koštane srži, biopsije bubrega i koštane srži, u oktobru mi je postavljena dijagnoza – amiloidoza. Činilo mi se u tom trenutku da se bolnički zidovi ruše pravo na mene. Bilo je to stanje šoka, bola i pomešanih emocija. U početku mi je ta vrsta bolesti bila nepoznata, ali sam znala da nešto ozbiljno nije u redu i to mi je razaralo um.

Zašto baš ja?

Najveća briga mi je bila kako da saopštim deci da im je mama bolesna i da možda neće doživeti da ih vidi kao odrasle, samostalne ljude. Tek tada

sam se zapitala: „Bože, zašto baš ja od svih ljudi na svetu?“ Ipak, imala sam dovoljno snage da ubedim sebe kako moja borba tek počinje. Započelo je moje suočavanje sa realnošću, svetom i društvom. Kako u svemu lošem mora postojati nešto dobro, bolest mi je pomogla da lakše zavolim i prihvatim sebe. Tako se i moje okruženje postepeno preoblikovalo – shvatila sam ko su mi pravi saputnici na ovom trnovitom putu ka uspehu, ka ozdravljenju.

Svakodnevni problemi često nam se čine kao najveći na svetu, a zapravo prava borba tek počinje kada se suočimo sa ozbiljnim izazovom oči u oči. U mom slučaju to je bio zdravstveni problem – najvažnija karika životnog lanca. Jer kada je zdravlje narušeno, ništa ne može da ga nadoknadi. Trudila sam se u tim trenucima da sačuvam zdravlje duše. Da sam izgubila i to, verovatno bih se predala na prvoj prepreci. A prepreka je bio dugotrajan proces lečenja – šest iscrpljujućih ciklusa hemoterapije. Kako ništa u životu ne ide glatko, pa ni bolest, nakon četvrtog ciklusa došlo je do progresije bolesti i pogoršanja stanja. Još jedan izazov koji sam morala da ponesem na već oslabljenim leđima, ali to me je samo učinilo još jačom.

Borba lekara da obezbede lek koji će mi pomoći da nastavim normalan život, moja nada i vera u vaskrslog Gospoda i sunce koje će me okupati svojim zracima kada sutra otvorim oči – sve to davalo mi je snagu. „Moram da živim, jer se na mucu poznaju junaci!“ – neprestano sam ponavljala u sebi.

Nova imunološka terapija i priključivanje udruženju pacijenata

Nakon dva meseca primanja novog leka, bolest je ponovo krenula nizvodno, a moje zdravstveno stanje se pogoršalo. Stalni usponi i padovi – šta je drugo život nego to? Nova imunološka terapija i moje priključivanje udruženju pacijenata doneli su mi olakšanje i novu nadu. Napokon je moje sunce počelo da izlazi. Počela sam da osećam napredak. Jedan po jedan, problemi su polako nestajali. U udruženje sam se uključila kako bih širila svest o inovativnim terapijama i kako bismo, mi svi iz udruženja, uz pomoć lekara i novih lekova, obezbedili bolje lečenje. Naravno, uz to su došla i nova poznanstva, druženja i neizmerna podrška – jer su sve poteškoće lakše kada ih sa nekim podelimo, pogotovo ako vodimo istu životnu borbu.

Uz pomoc imunološke terapije moje zdravstveno stanje se popravljalo, rezultati su odlični. Iako nisam kandidat za transplantaciju matičnih ćelija zbog posledica bolesti, moj život i te kako može da se nastavi. Pored toga,

najveća podrška u svemu ovome bila mi je porodica koja ima beskrajno razumevanje za mene i moje zdravstveno stanje – bez obzira na moje promene raspoloženja.

Mogu da konstatujem da sam potpuno promenila ugao posmatranja sveta i života otkako sam se razbolela. Valjda čovek tek tada nauči da ceni novi dan u kojem se probudio zdrav i da prepozna istinsku potrebu da pomogne drugima. Kada kao pobednik izađem iz rata sa ovom bolešću, tek tada ću, možda, u potpunosti shvatiti koliko je svaki čovek najveći junak za sebe – u borbi sa nevidljivim neprijateljem u sebi i sa samim sobom. Da kada pomisli da umire, tek tada počinje da živi, jer kao što je veliki pesnik Njegoš rekao: „Krst nositi vama je suđeno, strašne borbe sa svojim i tuđinom. Težak vijenac, al’ je voće slatko. Voskrsenje ne biva bez smrti.“

Sanela Jovanović

Godinu i osam mjeseci dug put do dijagnoze

Rođen sam u listopadu 1967. godine u jednom slavonskom gradu. Do dobi od nepunih 51 godinu nisam imao nikakvih ozbiljnijih zdravstvenih tegoba, niti oboljenja. Nakon završenog fakulteta u Zagrebu dobio sam posao u rodnom gradu. Nakon 10 godina rada u Slavoniji, zbog privatnih razloga i mogućnosti premještaja odlazim raditi i živjeti u Zagreb. Stjecajem okolnosti bračni status ostao je do danas neoženjen. Sve se ovo je na svoj način pokazalo vrlo značajnim za moju daljnju priču.

„Teške“ noge, slabost i drhtavica

Radio sam u državnoj službi na dosta odgovornom i stresnom poslu. Tijekom odlaska na kraći godišnji odmor, krajem lipnja 2018. godine, postalo mi je jako mučno dok sam hodao usred sunčanog dana uz more. Noge teške, jaka slabost, drhtavica. Prijateljica s kojom sam šetao brzo je kupila i donijela veću količinu slatkog peciva i čokoladu. Uz puno tekućine i kraći odmor u kafiću gdje smo sjeli na piće, uz ljubazno osoblje, ipak dolazim k sebi. Pomogla je i tableta normabela od 5 mg po dolasku u apartman.

Vratio sam se u Zagreb i nastavio s redovnim aktivnostima, kako poslovnim tako i u provođenju slobodnog vremena. Slična situacija, ali ipak malo blaža, dogodila se u listopadu iste godine nakon većeg napora prilikom turističkog posjeta jednom gradu u inozemstvu.

Moja liječnica obiteljske medicine iz dobivenih nalaza nije otkrila ništa sumnjivo, samo me savjetovala da se više pazim i ne pretjerujem s napornim aktivnostima. Sumnjala je na hipoglikemiju, no to nalazi nisu pokazali.

Primijetio sam da se sve više umaram

I tako je došlo ljeto 2019. godine, gdje krajem srpnja prilikom odlaska iz jednog posjeta prijateljima nisam mogao normalno čučnuti i zavezati cipelu zbog kočenja i boli u lijevoj nozi.

U kolovozu iste godine prilikom godišnjeg odmora i ulaska u more, nezgodno sam stao na jedan kamen s istom tom lijevom nogom i pojavio se veliki tamno ljubičasti podljev na unutarnjoj strani stopala. Također,

prilikom hodanja, usporavao sam hod jer sam počeo osjećati slabost i sasvim laganu, ali primjetnu bol u obje noge. Navedeni podljev na stopalu polako se povukao nakon 2-3 tjedna.

U rujnu sam po povratku na posao primijetio da se sve više umaram i teže hodam, da bi na većem zdravstvenom pregledu kod moje liječnice ona zaključila kako su nalazi vrlo kompleksni i zbunjujući s brojnim poremećenim vrijednostima (osobito niski trombociti, oko 55-60), te da bi trebalo napraviti detaljniji pregled.

Sumnja na nepoznatu bolest, možda čak i rijetku bolest krvi

Nisam to zapravo niti započeo kada mi je sredinom listopada desna noga počela sa stražnje strane dobivati podljeve, da bi jednog dana ta desna noga jako otekla čitavom dužinom, potamnila i bila gotovo crna, uz još veće podljeve.

Odlazim na hitni prijem u bolnicu Sv. Duh. Tamo me zadržavaju i smještaju u izoliranu jedinicu, uz sumnju na nepoznatu bolest. Prate moje stanje uz svakodnevno tretiranje određenim lijekovima i mirovanje, te me otpuštaju nakon 9 dana uz uzimanje uzorka krvi i slanje u inozemstvo, pod sumnjom na rijetku bolest krvi.

Navedeni podljev na desnoj nozi polako prolazi, povlači se, ali sada lagano otiče dio stopala lijeve noge oko prstiju uz osjećaj trnjenja.

Moja liječnica otvara mi dugotrajno bolovanje s dijagnozom trombocitopenije. U to vrijeme ona odlazi u mirovinu te mijenjam liječnika koji me tada redovno prati i šalje u nadležni Dom zdravlja svaki tjedan na vađenje krvi zbog konstantno smanjenih vrijednosti trombocita. Sve teže hodam zbog slabosti u nogama, dok mi se po gornjem dijelu tijela i ponekad na nogama javljaju hematomi. Također, stomak mi se neznatno, ali ipak povećava.

Privatno odlazim kod jednog liječnika specijaliziranog za autoimune bolesti po preporuci jedne drage prijateljice koja je imala slične probleme. Rezultati nalaza pokazuju da nemam nikakvu autoimunu bolest. No, ja bivam sve slabije, počinjem gubiti i na težini, te ponovo po preporuci prijatelja odlazim privatno poznatom hematologu prof. Labaru, koji me nakon pregleda hitno upućuje na KB Merkur sumnjajući da s mojom jetrom nešto ozbiljno nije u redu. Dr. Pavo Kostopeč me pregledao na Hitnoj – jetra je bila tvrda, uvećana. Pročitao je nalaze i izrazio sumnju na malignu promjenu jetre.

Amiloidoza jetre, amiloidoza koštane srži i multipli mijelom

I tako početkom 2020. godine nakon kraće hospitalizacije i biopsije jetre obavljene na KB Merkur dobivam nalaz da imam amiloidozu jetre. Ali sada me liječnici s gastroenterološkog odjela KB Merkur prosljeđuju hematološkom odjelu iste bolnice, jer moji krvni nalazi i dalje nisu u redu.

U veljači 2020. godine nakon trodnevnih bolničkih opsežnih pretraga dijagnosticiran mi je multipli mijelom, te uz ranije utvrđenu amiloidozu jetre, nalazi pokazuju da imam i amiloidozu koštane srži. Uz to, već dva mjeseca trpim izrazito jake bolove u stražnjem dijelu natkoljenice lijeve noge, zbog kojih gotovo da ne mogu spavati. U posljednjih 5 mjeseci gubim 19 kg.

Slijedom navedenog, radi se detaljna pretraga magnetskom rezonancom i utvrđuje zloćudna tvorba u lijevoj nozi (otkrivena na stražnjoj strani gornjeg dijela lijeve noge dužine 8,5 cm i širine 1.5 cm, položena uz kost) i preporuča se žurna hospitalizacija.

Početak liječenja

Od 24. ožujka 2020. godine počinje moje liječenje bortezomibom i deksametazonom uz lenalidomid kroz dnevnu bolnicu KB Merkur, i dalje uz jake i intenzivne bolove u lijevoj nozi.

Kroz iduća dva i po mjeseca primam ukupno 20 ciklusa terapija navedenim lijekovima. Paralelno primam 10 radio terapija zračenjem na Jordanovcu, nakon čega se jaka bol i sama zloćudna tvorba u lijevoj nozi smanjila. Ostao je samo konstantni lagani osjećaj utrnulosti stopala lijeve noge koji traje i danas.

Terapija održavanja i priprema za autolognu transplantaciju

Nakon detaljnijih pretraga u lipnju 2020. godine, a po završetku navedenih tretiranja primjenom citostatika i zračenja, hematološki konzilij KB Merkur odlučuje da od kraja srpnja iste godine idem na terapiju održavanja uz kombinaciju daratumumaba, deksametazona i lenalidomida. Zahvaljujući povoljnijim nalazima, navedena terapija se u studenom 2020. godine prekida i upućuje me se na pripremu za autolognu transplantaciju matičnih stanica, koja se nakon uobičajene procedure obavlja kroz trotjednu hospitalizaciju u ožujku 2021. godine, također na KB Merkur.

Zbog određenih komplikacija prilikom oporavka (dobio sam sepsu), do danas nije obavljena druga transplantacija, koja se obično obavlja 3 do 6 mjeseci nakon prve (svima upućenima poznat postupak kao tandem transplantacija).

Nakon tromjesečne pauze poslije navedene transplantacije moje liječenje se nastavlja terapijom održavanja, uz istu kombinaciju lijekova (daratumumab, deksametazon i lenalidomid). Zbog povećanih gastrointestinalnih problema uzrokovanih osjetljivošću na lenalidomid, u rujnu 2022. godine isti se zamjenjuje bortezomibom.

COVID-19

Krajem veljače 2022. godine u istoj bolnici hospitaliziran sam na 8 dana zbog komplikacija uzrokovanih COVID-om 19. Lakši oblik COVID-a, bez hospitalizacije, a uz uzimanje lijeka Paxlovida nakon pregleda u ustanovi dr. Fran Mihaljević, prebolio sam i u studenom 2023. godine.

Uglavnom, uz povremena uzorkovanja citološkom punkcijom koštane srži i ponovljenu biopsiju kosti, u jesen 2023. godine se prema nalazima reevaluacije i dalje prati moja bolest koja je stabilna. Hematološki konzilij predlaže nastavak liječenja daratumumabom u kombinaciji s bortezomibom (aplikacije 1x mjesečno) do progresije bolesti ili pojave nepodnošljive toksičnosti. Kao jedina primjetna nuspojava bio je kožni osip koji se pojavio u rujnu 2022. godine na gornjem dijelu tijela oko ključne kosti, te se nakon primjene odgovarajućih masti i kortikosteroida navedeni osip povukao i pod nadzorom je.

Uspješan nastavak liječenja, odlazak u invalidsku mirovinu i održavanje kvalitete života

Na kraju mogu zaključiti da se eto, već 4 i po godine dosta uspješno liječim kroz jednomjesečno primanje terapije u dnevnoj bolnici KB Merkur, nakon koje slijedi barem 5-6 dana oporavka uz manje mučnine, slabost u nogama i povećani umor. Ono što primjećujem i uvijek prijavim svojoj liječnici u dnevnoj bolnici KB Merkur je konstantan umor. Kvaliteta života se tako svede na preostalih tri tjedna između terapija.

I tako nakon dužeg bolovanja, liječnička komisija u studenom 2023. godine izdaje mi Rješenje i odlučuje me poslati u invalidsku mirovinu. Ja sam se s time složio jer se brzo umaram nakon bilo kakvih fizičkih i umnih napora, te teže i sporije hodam.

Premještaj u Zagreb prije dijagnoze bio je slučajan, ali se pokazao značajnim za otkrivanje dijagnoze, tako i zbog blizine odlične bolnice i kvalitetne zdravstvene njege koju primam. Činjenica da živim sam ima svoje dobre strane – zbog smanjenog imuniteta i opasnosti od infekcija. S druge strane, u ovoj svakodnevnoj rutini oko terapija i odlazaka u bolnicu morate imati podršku prijatelja i rodbine, te je bolje ako su blizu. Kao sin jedinac, nakon smrti moje majke krajem ljeta prošle godine, imam veliku podršku od strane svog oca u svakom pogledu, koju i ja nesebično pružam njemu. Iako smo razdvojeni i udaljeni gotovo 300 km, posjećujemo jedan drugoga kad nam zdravstveno stanje to omogućí. Šetnje, gledanje televizije, možda koja knjiga, kavice, druženja s prijateljima, pokoji izlet, rjeđe odlazak u kino ili kazalište – neizmijerno oplemenjuju moj život.

A za liječnike i osoblje hematološkog odjela, osobito Dnevne bolnice KB Merkur, imam samo riječi hvale na njihovoj ljudskosti i osobnom odnosu sa svakim pacijentom. Na tome sam im vječno zahvalan.

Damir Filipović

Za 15 dana sam posetila više od 10 lekara različitih specijalnosti

Ja sam Jelena Bulatović. Ćerka, supruga, majka dvoje dece (11 i 3 godine). Kada mi je sin imao godinu dana primetila sam da sam stalno pospana i umorna i apetit mi se smanjio. To sam sve opravdavala time što imam malu bebu i da je to sve normalno kad ne spavaš redovno i brineš o malom detetu. Sve dok nisam prekinula svoje porodijsko bolovanje i odlazeći na posao videla da sam mogla bez hrane po ceo dan. Ubrzo sam shvatila da sam dosta izgubila na kilaži (sa 74 na 63 kg za nešto više od tri nedelje). To mi je bio alarm da za početak izvadim krv na proširenu analizu kako bih videla šta se dešava. I naravno imala sam šta da vidim. Potpuno nenormalne rezultate pogotovo za nekog ko ima kilažu koju sam imala u tom trenutku. Mislim da ni najdeblji ljudi nisu imali tako visoke brojke holesterola i triglicerida. Dala sam i urin na analizu koji je pokazao izrazito visok broj proteina u urinu. Od tog momenta (sredina oktobra 2023. godine) kreće niz poseta raznim lekarima od kojih je svako tražio da uradim nešto dodatno kako bi otkrili razlog pojave takvih rezultata.

Dijagnoza: Amiloidoza lakih lanaca

Za 15 dana sam posetila više od 10 lekara različitih specijalnosti i svaki bi mi na kraju rekao da ne zna šta sa mnom nije u redu jer sve novo što bi snimili, svaki organ koji su pregledali detaljno, bio je zdrav. Tek kada sam naišla na dr. Brkovića, nefrologa, došla sam do prvih rezultata. Naime, biopsijom bubrega ustanovio je ono na šta je sumnjao. Amiloidoza lakih lanaca. S obzirom na to da sam fizioterapeut i da sam davno jednom iz patologije čula za ovu bolest nije mi bilo skroz strano, ali iskreno, zaboravila sam sve detalje. Gledajući po internetu prisetila sam se, a ujedno i posumnjala na multipli mijelom. Sa daljim proverama to se i potvrdilo. Prisustvo 25% kancerogenih ćelija u koštanoj srži.

Naravno da je ovo bio šok za mene i moje ukućane, ali ja sam osoba koja kad naiđe na problem, traži rešenje. Kako je sve bilo ubrzano, dalje posete hematolozima bile su uspešne u smislu brzog otpočinjanja hemoterapije u trajanju od godinu dana. Ta terapija dala je neke rezultate, ali ništa epohalno. Teško sam je podnosila - imala strašne dijareje nakon primanja i osećala slabosti kompletnog organizma. Nakon te terapije odobrena mi je nova terapija lekom Darzalex koji je baš indikovano kod pacijenata

s mijelomom i amiloidozom. Od tada sve kreće nabolje. Imala sam više energije, rezultati su bili sve bolji, pa sam tako ušla u remisiju i na polovini te terapije urađena mi je transplatacija koštane srži koja je uredno prošla.

Podrška obitelji i pozitivan stav pomogli su mi u prihvaćanju bolesti

Otprilike u vreme počinjania te nove terapije otpočela je i moja psihička promena prema oboljenjima koje imam i prema životu uopšte. Naime, tad sam na poklon dobila knjigu “Kako da izlečite svoj život“ od Lujze Hej (Louise Hay) koja mi je mnogo pomogla. Vratila mi je osmeh na lice, a posete manastirima i neizmerna podrška supruga i bližnjih vratila mi je mir i veru da će sve biti u redu. Prosto sam naučila sebe da projektujem u mislima samo na pozitivan način i da se okrenem svemu lepom što život i ljudi oko mene nose. Tako je i bilo. Transplantaciju sam odlično prihvatila i rezultati su bili odlični. Izgubila sam kosu zbog transplantacije i primene izrazito jake hemoterapije, ali čak ni to nije uspelo da mi poremeti pozitivan stav. Kosa raste i ubrzo će sve biti kao pre, a postoje i perike, tako da je sve rešivo.

Svesna sam da su AL amiloidoza kao i mijelom bolesti koje će me uvek pratiti, pa sam ih i prihvatila kao dva nova prijatelja koja su tu uvek sa mnom. Volim ih kao što volim sebe i na taj način mislim da ću dugo biti ovde na zemlji sa svojim voljenim ljudima, okružena ljubavlju i podrškom. Onaj ko nije nikada prošao veće gubitke ili bolesti u životu, mislim da i ne može da sagleda koliko novih, dobrih stvari to nosi sa sobom. Potpuno drugačiju perspektivu o tome šta je zaista bitno. Da se ne nerviram više kao pre za svaku sitnicu. Da je lepše vratiti se prirodi, porodici i prijateljima i naravno Bogu. Molitva mnogo znači čak i ako čovek nema želja, jer svaka molitva i zahvalnost u stvari jeste pozitivna misao koju šaljem svakodnevno od sebe, pa nam se tako i vraća. Naravno da svi treba da pazimo na ishranu i da živimo zdraviji život, ali i da hranimo sebe ljubavlju prema sebi pre svega. Ne mislim da budemo narcisodini, već da volimo istinski sebe, a isto tako i druge.

Davno sam čula onu rečenicu: „Ako postoji problem, a imaš rešenje onda nemaš oko čega da se nerviraš, a ako problem nema rešenje opet ne treba da se nerviraš jer ne možeš ništa da uradiš“. Možda nekome zvuči surovo, ali je suština u vremenu između. Kako biramo da ćemo da živimo. Ja biram da svaki trenutak živim nasmejana. Tako želim i drugima.

Neizmerno sam zahvalna svom suprugu, deci, roditeljima i prijateljima!

Jelena Bulatović

Kako si? **BORBENO!**

Zahvaljujem se voditeljima Udruge na svekolikoj pomoći nama koji „lutamo“ i istražujemo što je to s nama. I zaista vam se divim na vašoj požrtvovnosti i nesebičnosti.

Već se dugo pripremam zapisati košmar koji imam u sebi od kad sam saznala da bolujem od neizlječive bolesti. Brzo odustanem jer kome trebaju moje zabrinutosti i stanja. Svi smo različiti iako imamo skoro istu dijagnozu.

Kad me doktor ili doktorica pitaju: „Kako ste?“ odgovor je: „Dobro!“ I jesam. Tu sam još uvijek okružena svojim (koje opterećujem skoro svakodnevno pričom što mi je taj dan, jer svaki dan je drukčiji, s drugačijim reakcijama na tijelu ili u duhu). I s time sam za sada zadovoljna.

Ili mi neki kažu: „Ma ti si borac. Toliko toga si prošla, riješila, postigla, učinila...Ti ćeš se izboriti!“

Za što ću se izboriti?

- ▶ Za još koju godinu življenja?
- ▶ Za kvalitetnije proživljavanje s obzirom na bolest i simptome?
- ▶ Za pozavršavanje onoga što sam još htjela učiniti, ostvariti, dovršiti,...?
- ▶ Za još koji lijep doživljaj na ovom svijetu?
- ▶ Za još koju pomoć ma u kom smislu mojoj djeci, unučadi, drugima...

Zbog slabijeg imuniteta i stanja u kojima se nalazim udaljila sam se od dosadašnjih društava i svih aktivnosti kojima sam se bavila, a bila sam poprilično aktivna. Kad se i sretnem s nekima od njih kažu mi da dobro izgledam. Znam da se tako uvijek i kaže.

A ja znam što prolazim:

A koncentracije za dosadašnji rad kojim sam se bavila nema, volja iz dana u dan se mijenja, tegobe na i u tijelu prisutni kako koji dan, više ili manje (bolovi u križima, upalni procesi po tijelu i najčešće u ustima zbog smanjenog imuniteta su česti, osjećaj težine tijela, otežan hod zbog polineuropatije koju sam dobila nakon petog ciklusa kemoterapije...imala dva teža pada, povremene depresije-nevoljkosti-zabrinutosti, otežan hod, osobito uzbrdo zbog pritiska i boli u prsima nakon transplantacije koštane srži...povremeno loše čudno raspoloženje...)

Hoću li se izboriti ako sam i nakon dvije godine od početka liječenja na početku:

- ▶ s upoznavanjem s bolešću, što ona donosi, kako utječe na moje tijelo...
- ▶ s upoznavanjem s lijekovima, što oni donose, u čemu pomažu, u čemu odmažu, koje su nuspojave koje treba prihvatiti i s njima se nositi, razumjeti ih...
- ▶ s upoznavanjem „Hrana je lijek“, što to jedem i što to pomaže u stvaranju i razmnožavanju zloćestih stanica
- ▶ kako hranom ublažiti posljedice uzimanja lijekova
- ▶ na što imam pravo, kao pacijent, a na što ne. U socijalnim pravima, puno nam je Udruga pomogla iako sam svjedok da Socijalna skrb-vještačenje bolesti i sposobnosti istu bolest različito kategoriziraju
- ▶ s upoznavanjem funkcioniranja zdravstvenog sustava, A MENI JE PONEKAD DOISTA TEŠKO:
 - sa stresovima s administracijom
 - s čekanjem narudžbi na dodatne preglede koji su česti
 - uz puno strpljenja i prihvaćanja različitih raspoloženja medicinskog osoblja
 - s čekanjem na odaziv na telefonske pozive kako uzalud ne bi obilazila ambulante
 - s problemima pri traženju mjesta za parkiranje pri odlasku u zdravstvene ustanove
 - s dugotrajnim čekanjem na pregledima u prepunim čekaonicama, a tijelo i imunitet slabi...
- ▶ s upoznavanjem i razumijevanjem sebe, tko sam ja, što i koliko mogu izdržati, razumjeti, koliko je moje tijelo snažno i koliko će se uspjeti samoobraniti, „samoizliječiti“, a koliko svojim zrelim razmišljanjem, edukacijama pomoći u liječenju i saznanjem što to mogu sama, kako zdravorazumno shvatiti da sam jedan dan dobro, a drugi dan loše.

Najvećim dijelom puno toga moram SAMA riješiti i zaista vrijedi moj odgovor kad me pitaju: „Kako si?“ i kad kažem „BORBENO“, ma što to značilo.

Dragica Stanić

Oporavila sam se, nije bilo lako, ali nova jaka i pozitivna osoba je tu

Moja priča započinje u siječnju 2023., dolaskom na hitnu radi oteklina u nogama. Do tada svojih 45 g. živim poprilično normalno: obitelj, 2 djece, posao koji volim, prijatelji, trening, rolanje, skijanje, redovne kontrole od zubara do ginekologa, sistematski, uvijek puna energije, elana. Niti u jednom trenu nisam pomišljala o ozbiljnoj dijagnozi. Međutim, na hitnoj shvaćam da nešto ne štima, te saznajem da imam nefrotski sindrom sa simptomima oteklina u nogama, povišene masnoće, manjak proteina u krvi, povećan protein u urinu. Čitam na netu da nije to najgore već da je neka druga bolest mogla izazvati nefrotski sindrom, a tu su na popisu neke od najozbiljnijih dijagnoza.

Završila sam na promatranju na odjelu nefrologije, gdje su danima uzimali uzorke, kontrole, te pokušavali otkriti primarnu bolest. Doktorica mi je rekla kako misli da bi to mogla biti samo posljedica gripe, jer sam cijelo vrijeme u dobrom fizičkom stanju i svi drugi nalazi su dobri.

Cijelo to vrijeme ne pada mi na pamet da bi moglo biti nešto ozbiljno. Nisam u panici već razmišljam o djeci, poslu, kako će sada to sve funkcionirati dok sam ja u bolnici tih par dana. Naravno uzimam laptop u bolnicu, radim cijelo vrijeme, pozitivna sam, ne očekujući loše vijesti. Nakon par dana ipak radim biopsiju bubrega, jer su svi nalazi negativni te nam je jedino ostala biopsija kako bi dijagnosticirali bolest.

Ustanovljeno je da imam AL amiloidozu i multipli mijelom.

Obzirom da sam se dobro osjećala i svi ostali nalazi su bili dobri, čak je i doktorici dijagnoza bila neugodno iznenađenje. Naravno da do tada nisam nikada čula za bolest, pa sam išla istraživati – i imala sam što pročitati. Laički rečeno, to je izuzetno rijetka neizlječiva maligna bolest koja napada organe, sa prosječnim životnim vijekom 8-12 godina. Ako se ne liječi, smrt može nastupiti u roku od 13 mjeseci. Većinom je imaju muškarci i to nakon 60-te godine života. Dakle, eto i mene u toj priči.

Čitavši o dijagnozi plaćem, padam u depresiju pomislivši da mi pješćani sat otkucava, te da neću možda biti prisutna u životima svoje djece,

plesati na vjenčanju, čuvati unuke... Kako je to moguće?! U nekom trenutku pomisliš: bolje ja nego moja djeca. Eto, živjela sam lijepih, sretnih 45 godina.

Izlazim iz bolnice i idem doma, ali više ne vidim svijet i ljude istim očima. I dalje u šoku i nevjerici, zamišljena, očajna, razočarana. Gledam ljude koji su nasmijani, sretni, šetaju s obitelji i pitam se hoću li ja ikada više biti sretna. Treba se sada suočiti s djecom, suzdržati se, nasmijati se i vratiti se u svoj normalni život. Treba nazvati roditelje i prijatelje i reći im novosti, jer svi čekaju vijesti. Pa kako to, ti koja si uvijek pazila na sebe, živjela zdravo... Ne, pogriješili su, bile su neke od izjava. Svi u nevjerici. I tako prolaze dani, ali moraš dalje.

Nisam dugo bila u depresiji, svega par dana. Onda sam lagano krenula u doživotnu borbu. Raspitala sam se u koju bolnicu ići, kod kojeg liječnika te došla na prvi pregled u veljači 2023. Imala sam što čuti. Korištenje pametnih lijekova dok sam živa, vađenje matičnih stanica, kemoterapije, transplantacije koštane srži. Zvučalo je tako apstraktno. U svemu tome imala sam sreću jer se bolest jako teško dijagnosticira, a ja sam nakon 3 tjedna već započela s liječenjem.

I tako je krenulo – moj tretman liječenja neizlječive bolesti – u biti održavanje na životu. Odlasci u bolnicu jednom tjedno zvuče trivijalno u usporedbi s odlascima u bolnicu do kraja života. Djeca idu u školu, treba kuhati, brinuti o domu, raditi. Cijelo to vrijeme sam radila. Sreća je da posao koji radim mogu raditi od kuće, pa nisam imala potrebu koristiti bolovanje. To mi je jako pomoglo. Čitanje članaka po internetu, istraživanje o bolesti samo može još više deprimirati. Ovako, dok radiš nešto korisno, nekako pobjegneš teškim mislima i ovoj neizbježnoj situaciji.

Saznavši protokol liječenja pomirila sam se sa situacijom i krenula sa liječenjem. Nakon 4 ciklusa terapija pametnim lijekovima primila sam prvu kemoterapiju. Nikada neću zaboraviti dan kada sam ju primila. Cijeli život slušaš o kemoterapijama i gle, evo sada ću i ja iz prve ruke saznati kakav je to osjećaj. Taj dan sam 6 sati čekala na terapiju, sama u čekaonici, buljeći u zid, gladna i iscrpljena. To neću nikada zaboraviti.

Nakon prve kemoterapije skratila sam kosu u iščekivanju trenutka kada će mi sva opasti, a ja ću kao puno ljudi na svijetu postati ćelava. Došlo je i to, ali moram priznati da mi nije bilo tako teško kako sam očekivala. Rekla bih da ako je dijagnoza teška i budućnost vrlo vjerojatno skraćena, ćelavost je najmanji problem. Obzirom da djeci nije lako gledati bolesnu

i ćelavu majku, kada sam brijala kosu pozvala sam najmađeg sina (13) da mi pomogne u tome. Mislim da mu je to pomoglo da shvati kako je to sastavni dio života. Djeci smo ukratko objasnili bolest i terapiju, te ćelavost, što su oni dobro prihvatili. Vjerujem da je to zato što nas nisu vidjeli očajne, depresivne, ni uplakane. Od početka dijagnoze smo sasvim normalno živjeli. To je pomoglo djeci da shvate da je „sve u redu“. Naravno da je to daleko od uobičajenog normalnog, ali smo se prilagodili novom „normalnom“ i tako funkcionirali.

U međuvremenu su me pripremili za sakupljanje vlastitih matičnih stanica s ciljem autologne transplantacije koja mi je preporučena. I tako nakon 5 mjeseci krećem opet na kemoterapiju i dugo iščekivanu transplantaciju. Strah od nepoznatog, boli, nove jače kemoterapije, ležanja u bolnici, odvajanja od svog života, obitelji. Teško je to staviti u riječi. Prošlo je i to. Čovjek svašta preživi, a da ni ne zna koliko ima snage, ali kada je u pitanju borba za život, nađe snage za sve.

Cijelo vrijeme sam imala, i imam još uvijek, najbolju podršku voljenih ljudi – obitelji i prijatelja. Bila mi je potrebna pomoć sa svih strana, fizički i mentalno, a to sam i dobila. I izuzetno mi je puno pomoglo. Ne znam kako bih bez te podrške sve to prošla. Kada god mi je bilo teško fizički i/ili mentalno uvijek se netko našao u blizini. Naravno, ne može nitko tko nije bio u takvoj „bolesnoj“ situaciji shvatiti težinu, ali potrebno je samo imati „prave ljude“ pored sebe.

Teško je slušati i gledati voljene ljude dok im pričaš o svojoj borbi i objašnjavaš kako se osjećaš, a oni mogu samo 1% shvatiti kako je u biti u toj koži. Zapravo, nitko ne može razumjeti i shvatiti koliko je teško to sve prolaziti. Često komentari i savjeti opterećuju jer nitko nije u „toj koži“ osim mene. Naporno je stalno objašnjavati svima u kojoj si fazi, što kaže doktor i najbitnije pitanje: Kako si? Jednostavnog odgovora nema. Jer doživotni utezi su tu, stalno, uvijek s tobom.

Ta težina statistike koja kaže da imaš još par godina. Znamo da je statistika samo statistika, ali nije to lako čuti. Uvijek netko kaže: E ima jedna/jedan, rekli su mu par godina još uvijek je živ. Da, to je samo jedan primjer, ali na koliko? Kako vrijeme prolazi manje se čovjek bori s nagađanjima, statistikama, jer previše je to „trošenja“ sebe u krivom smjeru. Na kraju krajeva situacija se ne može promijeniti, vrijeme vratiti. Najbitnije je ići korak po korak, u male pobjede, a uz to živjeti punim plućima.

Razmišljala sam o svom životu i budućnosti, što još želim vidjeti, doživjeti, osjetiti. Tome ću posvetiti pažnju i vrijeme. Vratiti se svom „novom“ standardu života i ostati pozitivna. Puno treba mentalno raditi na sebi kako bi situaciju lakše prihvatila, ali i sve ostale situacije koje dolaze.

Polako mi je narasla kosa, obrve i trepavice su skoro kao prije. Još mjesec dana i organizam će biti totalno oporavljen od kemoterapije i transplantacije. Polako se fizički vraćam na posao, na trening. Planiram otići ću na koncert, nadam se i na skijanje, zabaviti se, našminkati se, nalakirati nokte. Izvana ću izgledati kao prije, možda manje nasmijana, ali ta osoba koju svi misle da vide nažalost više ne postoji. Svejedno, nova jaka i pozitivna osoba je tu i dat će sve od sebe da živi „punim plućima“ i bori se strpljivo protiv bolesti.

Oporavila sam se, nije bilo lako, i eto sada me možda čeka druga transplantacija. Taman mi se život počeo vraćati koliko-toliko u normalu, a možda ću morati prolaziti sve ponovno. Na sve to, bolest je takva da do kraja života treba primati pametne lijekove, biti jednom tjedno i/ili jednom mjesečno u bolnici na kontrolama i terapijama te se nadati kako se ta žalosna statistika životnog vijeka neće odnositi na mene. Naravno uz to sve – „živjeti“. Veliki, veliki izazov...

Irena B

Dvije godine nakon pisanja priče, bolest je u remisiji. Najgore je iza mene. Tijelo se oporavilo, opet radim, putujem, treniram, skijam, rolam, sve što me veseli...Uživam u životu, cijenim svaku sitnicu, sretna sam i zahvalna. ❤️

Neizmjerne sam zahvalna udruzi MijelomCRO koja je posredovala i organizirala konzultacije naših specijalista i Ino centra za AL amiloidozu, koji su zaključili da je odgovor na terapiju bio dobar i da druga transplantacija nije potrebna.

U trenutku dijagnoze presudan je kontakt s nekim tko razumije što proživljavaš. Taj osjećaj da nisi sam je ključan, a danas, dok čitam ovu knjigu, osjećam dodatnu snagu i još jasnije vidim koliko je uloga udruge neprocjenjiva.

Vaša Irena

Reference i literatura

Myeloma UK AL amyloidosis

<https://www.myeloma.org.uk/library/al-amyloidosis-your-essential-guide/>

Myeloma Patients Europe – informacija o AL amiloidozi

<https://www.mpeurope.org/myeloma-and-al-amyloidosis/about-al-amyloidosis/>

Muchtar, E., Dispenzieri, A., Leung, N., Lacy, M. Q., Buadi, F. K., Dingli, D., Grogan, M., Hayman, S. R., Kapoor, P., Hwa, Y. L., Fonder, A., Hobbs, M., Chakraborty, R., Gonsalves, W., Kourelis, T. V., Warsame, R., Russell, S., Lust, J. A., Lin, Y., Go, R. S., ... Gertz, M. A. (2018). Depth of organ response in AL amyloidosis is associated with improved survival: grading the organ response criteria. *Leukemia*, 32(10), 2240–2249.

<https://doi.org/10.1038/s41375-018-0060-x>

Dispenzieri A, Gertz MA. Treatment and prognosis of immunoglobulin light chain (AL) amyloidosis [Internet]. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. dostupno na: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-immunoglobulin-light-chain-al-amyloidosis>

Palladini, G., & Merlini, G. (2022). How I treat AL amyloidosis. *Blood*, 139(19), 2918–2930. <https://doi.org/10.1182/blood.2020008737>

Ríos-Tamayo, R., Krsnik, I., Gómez-Bueno, M., Garcia-Pavia, P., Segovia-Cubero, J., Huerta, A., Salas, C., Silvestre, R. Á., Sánchez, A., Manso, M., Delgado, L., Lahuerta, J. J., Martínez-López, J., & Duarte, R. F. (2023). AL Amyloidosis and Multiple Myeloma: A Complex Scenario in Which Cardiac Involvement Remains the Key Prognostic Factor. *Life (Basel, Switzerland)*, 13(7), 1518.

<https://www.mdpi.com/2075-1729/13/7/1518>

Kumar, N., Zhang, N. J., Cherepanov, D., Romanus, D., Hughes, M., & Faller, D. V. (2022). Global epidemiology of amyloid light-chain amyloidosis. *Orphanet journal of rare diseases*, 17(1), 278.

<https://doi.org/10.1186/s13023-022-02414-6>

Al Hamed, R., Bazarbachi, A. H., Bazarbachi, A., Malard, F., Harousseau, J. L., & Mohty, M. (2021). Comprehensive Review of AL amyloidosis: some practical recommendations. *Blood cancer journal*, 11(5), 97.

<https://doi.org/10.1038/s41408-021-00486-4>

Porcari, A., Masi, A., Martinez-Naharro, A., Razvi, Y., Patel, R., Ioannou, A., Rauf, M. U., Sinigiani, G., Wisniowski, B., Filisetti, S., Currie-Cathey, J., O'Beara, S., Kotecha, T., Knight, D., Moon, J. C., Sinagra, G., Virsinskaite, R., Gilbertson, J., Venneri, L., Petrie, A., ... Fontana, M. (2024). Redefining Cardiac Involvement and Targets of Treatment in Systemic Immunoglobulin AL Amyloidosis. *JAMA cardiology*, 9(11), 982–989.

<https://doi.org/10.1001/jamacardio.2024.2555>

van Gameraen, I. I., van Rijswijk, M. H., Bijzet, J., Vellenga, E., & Hazenberg, B. P. (2009). Histological regression of amyloid in AL amyloidosis is exclusively seen after normalization of serum free light chain. *Haematologica*, 94(8), 1094–1100. <https://haematologica.org/article/view/5319>

Parmar, H., Doucette, K., & Vesole, D. (2024). Role of Autologous Stem Cell Transplantation in Systemic Light Chain Amyloidosis. *Clinical lymphoma, myeloma & leukemia*, 24(11), 770–777.

<https://doi.org/10.1016/j.clml.2024.06.009>

Gertz M. A. (2024). Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2024 update on diagnosis, prognosis, and treatment. *American journal of hematology*, 99(2), 309–324. <https://doi.org/10.1002/ajh.27177>

Muchtar, E., Dispenzieri, A., Gertz, M. A., Kumar, S. K., Buadi, F. K., Leung, N., Lacy, M. Q., Dingli, D., Ailawadhi, S., Bergsagel, P. L., Fonseca, R., Hayman, S. R., Kapoor, P., Grogan, M., Abou Ezzeddine, O. F., Rosenthal, J. L., Mauer mann, M., Siddiqui, M., Gonsalves, W. I., Kourelis, T. V., ... Sher, T. (2021). Treatment of AL Amyloidosis: Mayo Stratification of Myeloma and Risk-Adapted Therapy (mSMART) Consensus Statement 2020 Update. *Mayo Clinic proceedings*, 96(6), 1546–1577. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2021.03.012>

Comenzo, R. L., Reece, D., Palladini, G., Seldin, D., San chorawala, V., Landau, H., Falk, R., Wells, K., Solomon, A., Wechalekar, A., Zonder, J., Dispenzieri, A., Gertz, M., Streicher, H., Skinner, M., Kyle, R. A., & Merlini, G. (2012). Consensus guidelines for the conduct and reporting of clinical trials in systemic light-chain amyloidosis. *Leukemia*, 26(11), 2317–2325.

<https://doi.org/10.1038/leu.2012.100>

Alkhouli, M., Laflouf, M., & Comisi, J. C. (2021). Assessing the topical application efficiency of two biological agents in managing chemotherapy-induced oral mucositis in children: A randomized clinical trial. *Journal of oral biology and craniofacial research*, 11(3), 373–378.

<https://doi.org/10.1016/j.jobcr.2021.04.001>

Korisni izvori informacija i kontakti

Hrvatska

MijelomCRO Udruga za podršku oboljelima od multiplog mijeloma:

www.mijelom.hr

HALMED Agencija za lijekove i medicinske proizvode: www.halmed.hr

HALMED Prijava nuspojava:

www.halmed.hr/Farmakovigilancija/Kako-prijaviti-nuspojavu/Postupak/

Hrvatski savez za rijetke bolesti: www.rijetke-bolesti.com

Hrvatsko društvo za hematologiju pri Hrvatskom liječničkom zboru:

www.hrdh.hr

Hrvatski zavod za socijalni rad:

<https://socskrb.hr/djelatnosti/naknade-u-sustavu-socijalne-skrbi/>

HULL Hrvatska udruga leukemija i limfomi: www.hull.hr

HZZO Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje: www.hzzo.hr

KROHEM Hrvatska kooperativna grupa za hematološke bolesti:

<https://www.krohem.hr/>

Bosna i Hercegovina

Mijelom u BiH: <https://mijelom.ba/>

Agencija za lijekove i medicinska sredstva BiH (ALMBiH):

<https://www.almbih.gov.ba>

Ministarstvo civilnih poslova BiH – Sektor za zdravstvo:

www.mcp.gov.ba

Zavod zdravstvenog osiguranja i reosiguranja Federacije Bosne i Hercegovine (ZZOR FBiH): <https://zzofbih.ba/>

Zavod za javno zdravstvo Federacije Bosne i Hercegovine:

www.zzjzfbih.ba

Savez za rijetke bolesti: <https://savezzarijetkebolesti.ba/>

Savezi za rijetke bolesti RS: <https://www.savezzarijetke.org>

Zavod zdravstvenog osiguranja kantona Sarajevo:

<https://www.kzzosa.ba>

- interni propisi

Fond zdravstvenog osiguranja Republike Srpske:

<https://www.zdravstvo-srpske.org/>

Fond zdravstvenog osiguranja Brčko distrikta BiH:

<https://fzobrcko.ba>

-propisi-pravilnici

Srbija

Udruženje obolelih od multiplog mijeloma Srbije: <https://mijelom.rs/>

Agencija za lekove i medicinska sredstva Srbije – Odobrena klinička ispitivanja:

www.alims.gov.rs/medicinska-sredstva/pretrazivanje-odobrenih-klinickih-ispitivanja-medicinskih-sredstava/

Nacionalna organizacija za retke bolesti Srbije: www.norbs.rs

Pravilnik o medicinskoj rehabilitaciji u stacionarnim zdravstvenim ustanovama specijalizovanim za rehabilitaciju:

https://www.paragraf.rs/propisi/pravilnik_o_medicinskoj_rehabilitaciji_u_stacionarnim_zdravstvenim_ustanovama_specijalizovanim_za_rehabilitaciju.html

Pravilnik o sadržaju i obimu prava na zdravstvenu zaštitu iz obaveznog zdravstvenog osiguranja i o participaciji za 2025. godinu / Član 9:

<https://shorturl.at/Tej3Y>

RFZO - Republički fond za zdravstveno osiguranje Srbije: www.rfzo.rs

Srpska mijelomska grupa: www.smg.rs

Udruženje hematologa Srbije: www.udruzenjehematologasrbije.com

Udruženje obolelih od akutnih leukemija Srbije: www.leuka.rs

Udruženje obolelih od limfoma Srbije: www.lipa.org.rs

Udruženje proizvođača inovativnih lekova – INOVIA: www.inovia.rs

Međunarodni kontakti

European Cancer Patient Coalition ECPC: www.ecpc.org

French Association of Patients of Multiple Myeloma AF3M: www.af3m.org

International Myeloma Foundation (IMF): www.myeloma.org

Myeloma Canada: www.myelomacanada.ca

Multiple Myeloma Research Foundation (MMFR): www.themmr.org

Myeloma Patients Europe: www.mpeurope.org

Myeloma UK: www.myeloma.org.uk

The Amyloidosis Foundation: www.amyloidosisupport.org

The Leukemia& Lymphoma Society: <https://bloodcancerunited.org/>

Mijelom u BiH

mob.: +387 (61) 130 408

e-mail: info@mijelom.ba

web: <https://mijelom.ba>

MijelomCRO

mob./Whats App: +385 (97) 677 8437; +385 (99) 194 74 34

e-mail: mijelom@mijelom.hr

web: www.mijelom.hr

Udruženje obolelih od multiplog mijeloma Srbije

mob. +381 63 202 406;

e-mail: multiplimijelom.srbija@gmail.com

web: www.mijelom.rs

Dodatne materijale o MM, pisane za oboljele, možete naći na internetskim stranicama:

<https://mijelom.ba>

www.mijelom.hr/publikacije

www.mijelom.rs



mijelomCRO

Udruga za podršku oboljelima od multiplog mijeloma



**UDRUŽENJE OBOLELIH OD
MULTIPILOG MIJELOMA
SRBIJE**