

Każdego roku w Polsce hematolodzy diagnozują szpiczaka mnogiego u 1,5-2 tys. nowych pacjentów. Chorzy dotknięci tym rodzajem nowotworu układu krwiotwórczego muszą mierzyć się z bólami kostnymi, złamaniami kręgosłupa, niewydolnością nerek, przewlekłymi infekcjami. O diagnozowaniu i terapii tej choroby oraz nowoczesnych lekach, na które czekają polscy pacjenci, rozmawiamy z dr. hab. med. Arturem Jurczyszynem z Oddziału Klinicznego Hematologii krakowskiego Szpitala Uniwersyteckiego.

Słyszałam o pacjencie walczącym ze szpiczakiem mnogim, który w wyniku tej choroby „skurczył się” o 12 cm. Jak to możliwe?

Niestety, nie jest to odosobniony przypadek. W swojej codziennej praktyce często spotykam chorych, u których szpiczak powoduje utratę wzrostu. Nowotwór aktywuje bowiem komórki osteoklastyczne szpiku kostnego, które niejako „rozpuszczają” kości, i hamuje komórki osteoblastyczne odpowiadające za ich odbudowywanie. W efekcie w tkance kostnej pojawiają się ubytki (zmiany osteolityczne), dochodzi do częstych, patologicznych złamań kości i kręgosłupa. To jeden z charakterystycznych objawów szpiczaka, ale nie jedyny. Choroba prowadzi także do uszkodzenia innych narządów, np. nerek.

Co takiego dzieje się w organizmie chorującego?

Plazmocyty, których zadaniem jest wytwarzanie przeciwciał odpowiadających za naszą odporność, zaczynają produkować tzw. białka monoklonalne. Ich namnażanie wpływa destrukcyjnie na organizm pacjenta i wywołuje całą gamę symptomów wymagających leczenia: bóle kości, przewlekłe infekcje, zmęczenie, osłabienie, anemię, zaburzenia rytmu serca czy pracy nerek. Szpiczak jest chorobą wyjątkowo heterogenną. Przyjmuje różne maski, co bardzo utrudnia postawienie prawidłowej diagnozy. Z badań wynika, że chorzy są zmuszeni odwiedzić nawet 4-5 lekarzy, zanim któryś z nich rozpozna, co właściwie im dolega. Przechodzą przez gabinety medyków rodzinnych, internistów, reumatologów, nefrologów, ortopedów, nawet kręgarzy, zanim ostatecznie trafią do hematologa.

Przewlekłe zmęczenie czy bóle w kościach mogą być symptomami wielu różnych chorób. Skąd lekarz rodzinny może więc wiedzieć, że ma do czynienia akurat z tym nowotworem?

Objawy tej choroby rzeczywiście nie są charakterystyczne, stąd też problemy diagnostyczne. Kiedy pacjent ma podstawowe symptomy takie jak bóle w kościach, częste infekcje, ogólne osłabienie, lekarz rodzinny powinien jednak zadbać o podstawową diagnostykę. Wystarczy wykonać trzy proste badania: morfologia krwi, OB i ogólne badanie moczu. Jeśli ich wyniki odbiegają od normy, należy rozszerzyć diagnostykę i skierować pacjenta do hematologa.

Kogo wybiera szpiczak?

Nie znamy jeszcze dokładnych przyczyn tej choroby. Statystyki pokazują, że z jakichś powodów częściej dotyka ona mężczyzn, szczególnie rolników, fryzjerów i strażaków. Narażone na powstanie szpiczaka mogą być ponadto osoby mające w przeszłości kontakt z substancjami toksycznymi, lakierami, smarami. W najbliższym czasie będziemy prowadzić w pięciu ośrodkach w Polsce badania nad przyczyną tego nowotworu – jedna z naszych doktorantek poświęciła temu zagadnieniu swoją pracę doktorską. Chcemy sprawdzić, czy na jego powstawanie mogą mieć wpływ jakieś mikrocząsteczki, pierwiastki śladowe czy metale ciężkie. Wiemy na pewno, że jest on związany z wiekiem. Na szczęście na szpiczaka nie chorują dzieci, pacjentów poniżej 40 roku życia jest ok. 2-3 proc., a mediana rozpoznania to 69-70 rok życia. Zazwyczaj mamy więc do czynienia z seniorami, którzy cierpią również na inne towarzyszące schorzenia.

Pacjenci zmagający się z tym typem raka często trafiają pod opiekę pana doktora?

Jest on stosunkowo rzadki, stanowi ok. 1 proc. wszystkich nowotworów. Jednak w całym kraju choruje już ok. 8 tys. osób, a każdego roku jest diagnozowanych 1,5-2 tys. kolejnych. Ja sam co miesiąc rozpoznaję tę chorobę u 2-3 nowych pacjentów. Wiele osób szuka pomocy akurat w Krakowie ze względu na naszą fundację, na stronę której łatwo trafić po wpisaniu w wyszukiwarce internetowej hasła „szpiczak”. Od dziesięciu lat staramy się pod Wawelem rozwijać pomysł centrum skoncentrowanego na leczeniu tego rodzaju raka. Udało nam się stworzyć sieć lekarzy, którzy biorą udział w terapii. Współpracujemy z nefrologami, neurochirurgiem, ortopedą, radioterapeutą czy rehabilitantami.

Jak duża część chorych – ze względu na różne maski szpiczaka – rozpoczyna leczenie z opóźnieniem?

Z własnego doświadczenia mogę powiedzieć, że większość pacjentów powinna zostać zdiagnozowana przynajmniej kilka miesięcy wcześniej. Ostatnio trafił do nas mężczyzna przywieziony właściwie na noszach, któremu ból towarzyszył od kilku lat! Choroba się rozwijała, uszkadzała kolejne narządy, ale długo żaden lekarz nie domyślił się, że ma do czynienia właśnie ze szpiczakiem. O tym nowotworze nadal bardzo niewiele się mówi. Wiedzy brakuje lekarzom i pacjentom. Wszyscy słyszeli o białaczce czy raku szyjki macicy, ale gdyby wyszła pani na krakowski rynek i zapytała 50 przechodniów, „co to jest szpiczak”, zaręczam, że tylko 2-3 osoby znałyby właściwą odpowiedź. Przez ostatnie kilka lat napisaliśmy na temat tej choroby kilkanaście artykułów naukowych do polskich i zagranicznych czasopism. Nasza fundacja wydała również kilka pozycji książkowych, żeby edukować medyków i chorych. Za każdym razem, kiedy trafia do mnie nowy pacjent, mógłbym mu robić godzinny wykład o tym, z czym przyjdzie mu się zmierzyć. Zamiast tego dostaje ode mnie specjalny poradnik, w którym przeczyta o swojej chorobie, gdy pierwsze emocje związane z diagnozą już opadną. W ramach naszej działalności organizujemy również specjalną konferencję naukową poświęconą głównie szpiczakowi. Jutro odbędzie się jej siódma edycja. Pod Wawel przyjadą eksperci ze Stanów Zjednoczonych, Izraela i Francji. Takie spotkania są nie tylko okazją do szkolenia, poznawania nowych metod, ale także wywierania wpływu na decydentów, którzy są odpowiedzialni za kształt systemu leczenia pacjentów ze szpiczakiem w Polsce.

Nad Wisłą jego terapia różni się od leczenia chorych w innych krajach?

Diametralnie. W naszym kraju chorzy ze szpiczakiem przeżywają średnio 6-7 lat, na świecie nawet dwa razy dłużej. To efekt tego, że polscy pacjenci ciągle nie mogą liczyć na nowoczesne leki, które z powodzeniem są stosowane w USA czy Europie Zachodniej. Nie dość, że chory jest obciążony bardzo trudnym nowotworem, który niesie ze sobą ryzyko złamań kręgosłupa, ciężkich powikłań infekcyjnych, to jeszcze ma świadomość, że preparaty, które mogłyby mu pomóc, z niezrozumiałych powodów nie są dla niego dostępne. I to jest bardzo smutne. Trudno mi proponować pacjentowi lek kosztujący 40 tys. zł, jeśli doskonale wiem, że na opłacenie takiej terapii nie będzie go stać.

Jak w takim razie hematolodzy walczą ze szpiczakiem?

Pacjentów z tym nowotworem dzielimy generalnie na dwie grupy. Pierwsza to ci, którzy z różnych powodów – wieku, chorób towarzyszących – nie kwalifikują się do przeszczepu. W ich przypadku stosujemy bardziej delikatną terapię, wyłącznie lekami, dostosowaną do stanu zdrowia. Z kolei u młodszych chorych, poniżej 70 roku życia, nieobciążonych dodatkowymi schorzeniami, stosujemy transplantację ich własnych komórek macierzystych ze szpiku kostnego. Procedura jest poprzedzona podaniem wstępnej chemioterapii, która hamuje rozwój choroby. Następnie pobieramy komórki pacjenta, podajemy mu kolejne leki i wykonujemy

przeszczep. Dzięki takiemu leczeniu choroba często ustępuje na wiele lat. Jest to procedura przede wszystkim bezpieczna i nielimitowana w naszym kraju.

Którym z tych chorych mogłyby pomóc leki nadal nierefundowane w Polsce?

To są medykamenty dla pacjentów potrzebujących ich w 3, 4 albo 5 linii leczenia, u których szpiczak mimo zastosowanej terapii po raz kolejny powraca. Do grupy najbardziej innowacyjnych preparatów należy pomalidomid, który stymuluje układ odpornościowy do walki z nowotworem i jest wyjątkowo skuteczny. Kolejny to daratumumab, jego odkrycie uważam za prawdziwy przełom w leczeniu tego nowotworu. Preparat niezwykle precyzyjne uderza w specyficzne fragmenty komórek szpiczakowych i doprowadza do ich uśmiercenia, ponadto wpływa na komórki układu immunologicznego, stymulując je do walki z nowotworem. Pacjenci czekają również na refundację karfilzomibu. To lek drugiej generacji z tzw. inhibitorów proteasomów, niszczący patologiczne białka i komórki raka, który daje szansę na kolejną remisję choroby.

Szpiczaka da się całkowicie zdławić?

Ta choroba ciągle jest nieśmiertelna i wraca. Każdy pacjent jest unikatowy i w zasadzie nie można przewidzieć, jak będzie chorował. U jednej osoby remisja po przeszczepie trwa pół roku, u innej wystarczy jeden cykl intensywnej chemioterapii, żeby nowotwór nie dawał objawów przez kolejne dziesięć lat. Cały czas trwają prace nad nowymi lekami, które mają szansę sprawić, że szpiczak stanie się wyleczalny w 100 proc. Ostatnio są prowadzone intensywne badania terapii z wykorzystaniem tzw. limfocytów CAR T. To są specjalnie zmodyfikowane genetycznie komórki, które uderzają w nowotwór. Próby pokazują, że na leczenie przy ich pomocy reagują pacjenci, u których pozostałe preparaty okazywały się nieskuteczne, czyli ci teoretycznie skazani na śmierć.

Na 100-lecie odzyskania niepodległości postanowił pan doktor wydać książkę z historiami stu pacjentów walczących ze szpiczakiem. Skąd taki pomysł?

Książka będzie nosiła tytuł „Wszystkie twarze szpiczaka – 100 historii pacjentów ze szpiczakiem na 100-lecie Odzyskania Niepodległości Polski”. Są dwa powody jej powstania. Po pierwsze, zależało nam, żeby pokazać unikatowość i heterogenność tej choroby. Te historie udowadniają, że u każdego chorego walka ze szpiczakiem rozpoczyna się w zupełnie inny sposób. Jeden odpadł ze ścianki wspinaczkowej, drugi trafił na nefrologię z niewydolnością nerek, jeszcze inny dostał ciężkiego zapalenia płuc. Książka ma uświadomić, że taki nowotwór istnieje i może się zdarzyć każdemu z nas, nie mamy na to wpływu. Mimo dramaturgii, jaka towarzyszy rozpoznaniu choroby, publikacja będzie mieć optymistyczny wydźwięk. Pozwoli lepiej zrozumieć odczucia pacjentów, towarzyszący im niepokój, cierpienie, nadzieje, będzie cenną wskazówką dla lekarzy, pielęgniarek i rodzin chorych. Mamy również nadzieję, że jej wydanie będzie kolejną okazją, żeby w imieniu chorych powalczyć o dostęp do najnowocześniejszego leczenia. Ci pacjenci mają prawo do terapii zgodnie ze standardami obowiązującymi na świecie. To szczególnie istotne, bo społeczeństwo nam się starzeje, ze szpiczakiem będzie więc zmagać się coraz więcej osób.

O Rozwoju nowoczesnych terapii chorób krwi

1 września w Krakowie odbędzie się VII Międzynarodowa Konferencja „Kompleksowa terapia dyskracji plazmocytowych w 2018 roku”. Tradycyjne sympozjum jest poświęcone interdyscyplinarnej opiece nad chorymi cierpiącymi na schorzenia układu krwiotwórczego, m.in. szpiczaka mnogiego. W tym roku zaproszenie do udziału w konferencji przyjęli eksperci ze Stanów Zjednoczonych, Francji i Izraela. Wydarzeniu będzie również

towarzyszyć spotkanie Polskiej Grupy Szpiczakowej Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów.