

Uvod k hematološkim vsebinam Zdravniškega vestnika

Peter Černelč



UKC Ljubljana, Klinični oddelek za hematologijo, predstojnik

Klinična hematologija je področje interne medicine, ki se najhitreje razvija na področju zapletenih diagnostičnih postopkov in beleži tudi največje število novih uspešnih zdravljenj v medicini. Za uspešno sledenje temu razvoju pa morata biti obe dejavnosti združeni v isti ustanovi.

Dve leti je minilo od zadnjega strokovnega pregleda dosežkov slovenske klinične hematologije, ki smo jih že tradicionalno predstavili slovenskim zdravnikom v supplementu Zdravniškega vestnika. Običajni način predstavitve z rednimi samostojnimi tematskimi števkami in supplementom ZV bomo tokrat prilagodili še učinkovitejšemu načinu in bomo po dva do tri strokovne prispevke predstavili v več zaporednih številkah ZV v tem in naslednjem letu.

Predstavitev strokovnega dela pa ni sama sebi namen, saj se pri pripravljanju strokovnih prispevkov s področja ugotavljanja in zdravljenja krvnih bolezni soočimo z najboljšimi rezultati iz svetovne literature, se z njimi primerjamo in tako neposredno preverjamo kakovost svojega dela.

Poudarek na kakovosti je že vrsto let stalnica klinične hematologije, saj za potrjevanje akreditacije Centra za presaditev krvotvornih matičnih celic (KMC) redno, že več kot 20 let, spremljamo kakovost svojega dela v sodelovanju z Evropsko skupino za presajanje kostnega mozga in krvi (EBMT). Zadnje leto intenzivno vzpostavljamo sisteme kakovosti na področju laboratorijske diagnostike in zdravljenja s presaditvijo KMC, ki so pogoj za akreditiranje teh dejavnosti v našem prostoru.

Kakovost dela specializiranega hematološkega laboratorija prav tako že vrsto let redno preverjamo z mednarodnimi certifikati, kar je pogoj za sodelovanje v mednarodnih projektih laboratorijske diagnostike, pri preizkušanju zdravil in sodelovanju v mednarodnih registrih bolnikov z različnimi boleznimi.

Redno nadaljujemo z uvajanjem vsaj dveh kliničnih smernic na leto s področja ugotavljanja in zdravljenja posameznih krvnih bolezni in jih praviloma objavimo v ZV. V tem in naslednjem letu bomo tako predstavili slovenske smernice ugotavljanja in zdravljenja mielodisplastičnih sindromov,¹ diseminiranega plazmocitoma (posodobljene), kronične limfocitne levkemije² in Waldenstroemove makroglobulinemije, smernice za obravnavo redkejših virusnih okužb pri hematoloških bolnikih in smernice za cepljenje bolnikov po presaditvi krvotvornih matičnih celic.

Poglobljeno bomo predstavili epidemiološke podatke o slovenskih bolnikih s kronično mieloično levkemijo in pregled uspešnosti zdravljenja teh bolnikov z zaviralci tirozinske kinaze. Preverili bomo učinkovitost sočasnega dajanja inhibitorjev tirozinske kinaze ob zdravljenju s citostatiki bolnikov z akutno limfoblastno Ph-pozitivno levkemijo.

Predstavili bomo naše izsledke uspešnosti prvega načina zdravljenja z VAD (vinristin, farmarubicin, deksametazon) in s kombinacijo bortezomiba in deksametazona pri bolnikih z diseminiranim plazmocitomom pred presaditvijo KMC.

Že pred dvema letoma smo uvedli lenalidomid za zdravljenje bolnikov z diseminiranim plazmocitomom, primarno AL amiloidozo in drugimi imunoproliferativnimi boleznimi s sočasno prizadetostjo živčevja, ko druga nova zdravila nevropatijo le še poslabšajo.

Novosti s področja molekularne citogenetike, ki imajo prognostični pomen, bomo predstavili pri bolnikih z diseminiranim plazmocitomom, novosti pri ugotavljanju citogenetskih sprememb pa pri otrocih z akutno levkemijo.

Poleg predstavljenih novosti v laboratorijski diagnostiki smo v zadnjih dveh letih standardne citogenetične in molekularnogenetične preiskave razširili od bolnikov s kronično mieloično levkemijo, akutnimi levkemijami, kronično limfocitno levkemijo in drugimi limfatičnimi novotvorbami zrelih celic na bolnike z mielodisplastičnimi sindromi in kroničnimi mieloproliferativnimi boleznimi.

Na področju molekularnogenetičnih preiskav smo harmonizirali postopek določanja BCR-ABL₁ pri bolnikih s kronično mieloično levkemijo, uvedli nove napovedne kazalce (FLT₃ in NPM₁ pri bolnikih z akutno mieloično levkemijo) in uvedli ugotavljanje preostale levkemije po zdravljenju s citostatiki (minimal residual disease) s pretočnim citometrom pri bolnikih z akutno limfoblastno levkemijo.

Prikazali bomo tudi primere obravnave bolnikov z zelo redkimi boleznimi, ki zahtevajo celovit multidisciplinarni pristop.

Novosti na področju zdravljenja krvnih bolezni, ki smo jih uvedli v zadnjih dveh letih, so uporaba novih citostatikov azacitidina in decitabina za postopno zmanjšanje bolezenskega klona pri starejših bolnikih z mielodisplastičnimi sindromi. Skupaj s Kliniko za nuklearno medicino smo uvedli zdravljenje s kombinacijo monoklonskega protitelesa (proti-CD20) in radioizotopa (itrij⁹⁰) v pripravku ⁹⁰Y-ibritumomab za konsolidacijsko zdravljenje limfatičnih novotvorb CD20+ (folikularni limfom).

Poleg tega smo uvedli v klinično rabo dva nova agonista receptorjev za TPO na megakariocitih, kot sta romiplostim in el-

trombopag za zdravljenje hudih avtoimunskih trombocitopenij pri odraslih bolnikih.

V najkrajšem času pričakujemo odobritev uporabe novega zdravila eculizumab, monoklonskega humanega protitelesa proti komplementu C5, ki preprečuje aktiviranje končnega komplementa, ki povzroča hemolizo in trombozo pri bolnikih s hudo obliko paroksizmalne nočne hemoglobinurije (PNH). Zdravljenje je indicirano pri bolnikih z velikim deležem PNH-klona (več kot 50 %) in/ali pogostimi hemolitičnimi krizami in mikrotrombozami in/ali pogostim nadomestnim zdravljenjem s transfuzijami krvi. Pri tej bolezni smo tudi razširili diagnostiko ugotavljanja PNH-klona, ne le na levkocitih, temveč tudi na eritrocitih.

Poleg predstavitve dela v strokovnih pripevkah pa nikoli ne pozabimo svojega znanja nuditi široki množici bolnikov s krvnimi in drugimi boleznimi, ki jih zdravimo v sodelovanju z drugimi zdravniki specialisti na najbolj zahteven način, kot so presaditve KMC pri napredovali ishemični bolezni srca in primarni AL-amiloidozi.

Ob pisanju tega sestavka pa hkrati intenzivno razmišljam tudi o tem, kako zagotoviti enak obseg kliničnega dela, ko se pojavljajo zahteve nadrejenih po drastičnem zmanjšanju dela prek rednega delovnega časa, s katerim zagotavljamo popoldansko ambulantno delo (ob 6-mesečni čakalni dobi na redni pregled), delo v dnevni bolnišnici ter popoldansko dežurno delo. Zahtevani 4-urni predčasni odhod domov po dežurstvu praktično pomeni ukinitvev popoldanskega ambulantnega dela in dela v dnevni bolnišnici. Samo ilustracijo za obseg kliničnega dela navajam, da je poleg pedagoškega in raziskovalnega dela na štirih fakultetah v lanskem letu 7 zdravnikov specialistov z drugimi zdravstvenimi delavci v timu na Kliničnem oddelku za hematologijo opravilo večino najbolj zahtevnih »terciarnih« obravnav pri 1200 bolnikih na bolniškem oddelku, 1200 obravnav v dnevni bolnišnici, 12.400 ambulantnih pregledov in 96 najbolj zahtevnih zdravljenj, kot je presaditev KMC. Na žalost pa bodo lahko najnovejši predlogi sprememb pokojninske zakonodaje prepričali 5 od 7 specialistov hematologov, da se bodo v tem in naslednjem letu upokojili.

Tisti, ki nam predpisujejo najnovejše ukrepe, pa na žalost nimajo ne zadostnih medicinskih ne vodstvenih znanj, saj ne opravijo na svojih strokovnih področjih niti tretjine izmerljivega dela pravkar navedenih zdravnikov specialistov.

Literatura

1. Uroš Mlakar. Smernice za odkrivanje in zdravljenje mielodisplastičnih sindromov pri odraslih. *Zdrav vestn* 2010, 79: 455–464
2. Samo Zver. Smernice za odkrivanje in zdravljenje kronične limfatične levkemije. *Zdrav vestn* 2010, 79: 465–474