AMILOIDOZĖ

Informacinis leidinys
pacientams ir jų artimiesiems

AMILOIDOZĖ

Informacinis leidinys pacientams ir jų artimiesiems

Recenzavo gydytoja hematologė
Agnė Šiaudinienė

Leidinys parengtas bendradarbiaujant su

LHD
LIETUVOS HEMATOLOGŲ DRAUGIJA

2023 m. Vilnius

Turinys

1. Viskas apie amiloidozę 5
Kas yra amiloidozė? 5
Sisteminė amiloidozė 5
Lokali amiloidozė 5
Amiloidozės tipai 6
Organų pažeidimas 6
Amiloidozės priežastys 7
Amiloidozės simptomai 7
Kaip diagnozuojama amiloidozė? 8
Sveikatos istorija ir fizinis ištyrimas 8
Audinių biopsija 8
Kraujo ir šlapimo tyrimai 9
Serumo baltymų laisvosios grandinės, elektroforezė ir imunofiksacija 9
Šlapimo tyrimai: elektroforezė ir imunofiksacija 10
Genetiniai tyrimai 10
Kaulų čiulpų biopsija 10
Vaizdiniai tyrimai 11
2. Kas yra AL amiloidozė? 12
Kas yra laisvos lengvosios grandinės? 12
Kokie organai gali būti pažeisti? 13
AL amiloidozės simptomai 17
Kaip diagnozuojama AL amiloidozė? 17
AL amiloidozės gydymas 18
Standartinis gydymas 19
Gydymo pašaliniai poveikiai 20
Kortikosteroidai 27
Amiloidozės atkrytis 28
Kamieninių ląstelių transplantacija 28
Organų transplantacija (persodinimas) 29
Papildomas gydymas 29
3. Kas yra lokali amiloidozė? 32
Kokios kūno dalys gali būti pažeistos? 32

Amiloidozė

Kokie yra lokalios amiloidozės simptomai? 33
Kaip diagnozuojama lokali amiloidozė? 33
Koks yra lokalios amiloidozės gydymas? 33
4. Kas yra AA amiloidozė? 34
Kaip atsiranda SAA baltymas? 34
Kurie organai gali būti pažeisti? 34
AA amiloidozės simptomai 34
Kaip diagnozuojama AA amiloidozė? 35
AA amiloidozės gydymas 35
Gydymo efektyvumo vertinimas 36
Prognozė 37
5. Kas yra paveldima amiloidozė? 38
Kurie organai gali būti pažeisti? 38
Kaip diagnozuojama paveldima amiloidozė? 38
Paveldimos amiloidozės tipai 39
ATTRv gydymas 40
Kas yra Afib amiloidozė? 41
ApoAI amiloidozė 41
ALys amiloidozė 41
6. Kas yra ATTRwt amiloidozė? 42
Kokie yra ATTRwt amiloidozės simptomai? 42
Kaip diagnozuojama ATTRwt amiloidozė? 42
ATTRwt gydymas 43
7. Klinikiniai tyrimai 44
Antra nuomonė 44
8. Papildomas gydymas 45
Nuovargis 45
Vaisingumas 46
9. Praktiniai patarimai 49
Nauja „norma“ – kas tai? 50
Mityba 50
Fizinis aktyvumas 51
Emocinė sveikata 51
Pakitę santykiai su šeimos nariais ar partneriu 51
10. Žodynėlis 52

1. Viskas apie amiloidozę

Kas yra amiloidozė?

Amiloidozė – tai grupė retų susirgimų, kurių metu organizme ima formuotis ir kauptis nenormalus baltymas **amiloidas**. Ji gali būti sisteminė (kai amiloido baltymas kaupiasi visame organizme) arba lokali (kai amiloidas kaupiasi kuriame nors viename audinyje ar organe). Amiloido baltymo sankaupos kūno audiniuose ir organuose kitaip dar vadinamos **depozitais**. Amiloido sankaupos yra netirpios, organizmui sunku jas pašalinti ir tai sąlygoja šio pakitusio baltymo nuolatinį kaupimąsi. Galiausiai dėl tokių sankaupų gali būti sutrikdoma organų funkcija, o negydant tai gali lemti ir negrįžtamą organų funkcijos pažeidimą.

Atrasta apie 30 baltymų, kurie gali sukelti įvairių tipų amiloidozę. Kiekvienam iš šių tipų būdingi skirtingi simptomai ir požymiai. Kiekvienas iš šių ligos tipų progresuoja skirtingu greičiu, o jų sukeliami simptomai kiekvienam pacientui šiek tiek skiriasi. Net ta pačia amiloidozės forma sergantiems skirtingiems pacientams gali prireikti skirtingo gydymo. Amiloidozė nėra užkrečiama, todėl jūs ja nesusirgsite, jei bendrausite su amiloidoze sergančiu pacientu.

Sisteminė amiloidozė

Sisteminės amiloidozės atveju pakitęs baltymas susiformuoja viename organe ar organų sistemoje, tačiau vėliau, progresuojant ligai, išplinta po visą organizmą ir gali būti randamas įvairiuose audiniuose ir organuose.

Lokali amiloidozė

Lokalios amiloidozės atveju amiloido baltymas yra gaminamas ir kaupiamas toje pačioje organų sistemoje, pvz.: liežuvyje, gerklose, kvėpavimo takuose, šlapimo pūslėje ar žarnyne.

Ar amiloidozė yra vėžys? Ne, amiloidozė nėra vėžys, tačiau ji gali būti susijusi su kai kurių tipų limfoma ar mielomine liga.

Amiloidozės tipai

Išskiriama apie 30 amiloidozės tipų. Kiekvienas iš jų yra skirtingas, todėl reikalauja skirtingo gydymo. Amiloidozė skirstoma į tipus pagal tai, koks baltymas ir jo pirmtakas formuoja amiloido depozitus. Kiekvienam amiloidozės tipui pavadinti naudojamas raidžių derinys, pvz.: AL, kur raidė A žymi amiloido baltymą, o raidė L atitinka terminą „lengvosios grandys“ (tai – baltymo imunoglobulino dalis). Dažniausi amiloidozės tipai yra:

- **AL amiloidozė** – tai lengvųjų grandžių amiloidozė, kurią lemia pakitimai kaulų čiulpuose.
- **AA amiloidozė** – atsiranda tuomet, kai dėl ilgalaikio uždegiminio proceso organizme, pvz.: sergant reumatoidiniu artritu, padaugėja baltymo SAA.
- **Paveldima amiloidozė** – jos atveju paveldima mutacija, kuri lemia nuolatinę pakitusio baltymo gamybą organizme. Dažniausi paveldimos amiloidozė tipai yra ATTRv (transtiretino geno mutacija) ir Afib (fibrinogeno alfa grandinių geno mutacija).
- **ATTRwt** (angl. *wild type*, liet. *laukinio tipo* transtiretino geno mutacija) – anksčiau žinoma kaip **senilinė amiloidozė** ar **su amžiumi susijusi amiloidozė**. Jos metu amiloidas kaupiasi širdyje ir riešo kanale, sukeldamas riešo kanalo sindromą. Ši amiloidozės forma nėra paveldima.

Organų pažeidimas

Amiloidozė gali būti sisteminė, tai reiškia, kad bet kuris audinys ar organas gali būti pažeistas. Dažniausiai pažeidžiami organai yra širdis ir inkstai. Daugumai pacientų ligos metu yra pažeidžiamas daugiau nei vienas organas.

Amiloido baltymas	Baltymo kilmė	Kiti pavadinimai	Dažniausiai pažeidžiami organai
AL	Imunoglobulino lengvosios grandys	Anksčiau vadinta pirmine sistemine amiloidoze, su mieloma susijusia amiloidoze	Inkstai, širdis, nervų sistema, kepenys, virškinamasis traktas, minkštieji audiniai
AA	Amiloido A baltymas	Anksčiau vadinta antrine amiloidoze	Inkstai, kepenys
ATTRv	Pakitęs transtiretino baltymas	Šeiminė amiloidinė polineuropatija, šeiminė amiloidinė kardiomiopatija	Nervų sistema, širdis
ATTRwt	„Laukinio tipo“ transtiretino baltymas	Senilinė amiloidozė	Širdis
AFib	Pakitęs fibrinogeno alfa grandinių baltymas		Inkstai

Amiloidozės priežastys

Dažniausiai nėra nustatoma specifinė amiloidozės priežastis. Liga gali būti **įgyta** (tai tokia būklė, su kuria negimėte, tačiau ji išsivystė laikui bėgant) arba **paveldima** (dėl specifinės mutacijos genuose, perduodamos šeimoje). Žinomi amiloidozės rizikos veiksniai:

- **vyresnis amžius**, nes kai kurie amiloidozės tipai, ypač AL ir ATTRwt pasireiškia vyresniame amžiuje,
- **šeiminis polinkis** – nes kai kurie amiloidozės tipai yra paveldimi, t.y. perduodami iš kartos į kartą,
- **lėtinės uždegiminės ligos**, tokios kaip reumatoidinis artritas,
- **mielominė liga** – tai tam tikras kraujo vėžys.

Dauguma amiloido sankaupas sudarančių baltymų susiformuoja kaulų čiulpuose ir kepenyse, o vėliau patenka į kraujotaką ir išplinta po visą organizmą. Amiloido baltymo sankaupos formuojasi, nes:

- susidaro per didelis kiekis amiloido baltymo elementų, pvz.: AA amiloidozės atveju,
- Amiloidą formuojantys baltymai yra pakitę, pvz.: AL ar paveldimos amiloidozės atveju.

Amiloidozės simptomai

Jums pasireiškiantys simptomai priklauso nuo to, kokie organai ar audiniai bus pažeisti, ir koks yra to pažeidimo laipsnis. Ligos simptomai labai skiriasi kiekvienam pacientui ir priklauso nuo amiloidozės tipo. Dažniausi, bet nespecifiniai simptomai yra:

- nuovargis (didelis bendras silpnumas, kuris nepraeina net ir tinkamai pailsėjus),
- neplanuotas svorio kritimas,
- oro trūkumo pojūtis,
- patinimai čiurnų ir blauzdų srityse (dar vadinami edemomis).

Kaip diagnozuojama amiloidozė?

Nustatyti amiloidozės diagnozę gali būti sunku. Nėra vieno tyrimo, patvirtinančio diagnozę, ir tyrimų rezultatai gali skirtis skirtingiems pacientams. Jūsų gydytojas nuspręs, kuriuos tyrimus jums atlikti, remdamasis jūsų patiriamais simptomais. Šie tyrimai skirti nustatyti, ar sergate amiloidoze ir koks yra amiloido tipas. Galimi tyrimai:

- jūsų sveikatos istorijos surinkimas ir fizinis ištyrimas,
- kraujo ir šlapimo tyrimai,
- audinių biopsija,
- kaulų čiulpų biopsija,
- vaizdiniai tyrimai, pvz.: MRT (magnetinis branduolių rezonansas), KT (kompiuterinė tomografija), scintigrafija,
- rentgeno tyrimai,
- ultragarsiniai tyrimai,
- nervų pralaidumo tyrimai (neurografija),
- širdies funkcijos tyrimai, tokie kaip EKG (elektrokardiograma) ir širdies echoskopija.

Mažai tikėtina, jog jums prireiks atlikti visus išvardintus tyrimus.

Sveikatos istorija ir fizinis ištyrimas

Visų pirma jūsų gydytojų komanda paklaus apie persirgtas ir esamas ligas, sveikatos problemas, infekcijas ir kraujavimo epizodus. Taip pat būkite pasiruošę pateikti informaciją apie praeityje vartotus ir šiuo metu vartojamus vaistus, net jei jie nėra paskirti gydytojo. Gydytojas taip pat atliks jūsų kūno fizinį ištyrimą, tikrindamas jūsų sveikatos būklę ir ieškodamas amiloidozės požymių.

Audinių biopsija

Pagrindinis amiloidozės nustatymo būdas yra audinių biopsija ir histopatologinis ištyrimas. Šios procedūros metu paimamas nedidelis organo ar audinio gabalėlis, kuris vėliau dažomas ir tiriamas laboratorijoje, siekiant rasti amiloidozei būdingų požymių. Procedūra dažniausiai atliekama vietinėje nejautroje. Gali būti atliekama nespecifinio audinio biopsija (dažniausiai – pilvo riebalų, rečiau – dantenų, tiesiosios žarnos ar seilių liaukų) arba specifinio organo biopsija (kai biopsija atliekama iš tikėtinai pažeisto organo, pvz.:

inksto ar širdies). Kai kurie amiloidozės tipai, pvz.: ATTRwt, tam tikrais atvejais gali būti diagnozuojami neatliekant biopsijos, nes jiems patvirtinti naudojami specialūs vaizdiniai tyrimai, tokie kaip **scintigrafija**.

Kraujo ir šlapimo tyrimai

BENDRAS KRAUJO TYRIMAS

Jums bus atliekamas bendras kraujo tyrimas (BKT), kurio metu vertinama visų kraują formuojančių ląstelių kiekiai, t.y. baltųjų kraujo kūnelių (leukocitų), raudonųjų kraujo kūnelių (eritrocitų) ir kraujo plokštelių (trombocitų). Gydytojas jus perspės, jei prieš tyrimą turėtumėte būti nevalgęs.

Tyrimo metu slaugytoja su adata įdurs į veną rankoje ir paims nedidelį kiekį kraujo ėminio. Mėgintuvėlis vėliau siunčiamas tyrimui į laboratoriją. Iš kraujo galima atlikti ir daugiau tyrimų, todėl gali būti paimti keli mėgintuvėliai jūsų kraujo.

BIOCHEMINIAI KRAUJO TYRIMAI

Šių tyrimų metu matuojami tam tikrų cheminių medžiagų kiekiai, kurie atspindi įvairių organų veiklą jūsų organizme. Jie dažnai atliekami kartu su BKT. Kai kurie biocheminiai tyrimai:

Matuojama medžiaga	Kokio organo funkciją atspindi
Kreatininas	Inkstų funkcija
C reaktyvus baltymas (CRB)	Uždegiminis procesas
Smegenų natriuretinis peptidas (BNP)	Širdies funkcija
Tropininas	Širdies funkcija
Kepenų fermentai	Kepenų funkcija

Serumo baltymų laisvosios grandinės, elektroforezė ir imunofiksacija

Serumo baltymai, **imunoglobulinai**, yra sudaryti iš dviejų vienodo ilgio baltymų struktūrų, vadinamų **sunkiosiomis grandimis**, ir dviejų vienodų trumpųjų grandžių struktūrų,

vadinamų **lengvosiomis grandimis**. Šios lengvosios grandys ir formuoja AL amiloido baltymą. Lengvųjų grandžių (lambda ir kapa) kiekiai bus matuojami diagnozės nustatymo metu ir vertinant gydymo atsaką. Šių tyrimų metu taip pat vertinamas ir laisvų lengvųjų kapa / lambda grandžių santykis.

Visas imunoglobulino baltymo kiekis, dar vadinamas **paraproteinu**, matuojamas elektroforezės ir / arba imunofiksacijos būdu. Tai pagalbiniai tyrimai amiloidozei diagnozuoti, ligos aktyvumui vertinti, taip pat ir mielominės ligos diagnozei patvirtinti arba atmesti.

Šlapimo tyrimai: elektroforezė ir imunofiksacija

Šiais tyrimais matuojama šlapime esanti baltymo rūšis ir jo kiekis. Tokiu būdu siekiama įvertinti, ar amiloido baltymas pažeidė jūsų inkstus. Šie tyrimai taip pat padeda patvirtinti arba atmesti mielominės ligos diagnozę.

Jums gali būti paskirta atlikti 24 valandų šlapimo tyrimą. Tai reiškia, kad tyrimo metu į specialų indą turėsite rinkti savo šlapimą visą parą, vėliau mėginys bus pristatytas į laboratoriją, kur bus ieškoma **Bens Džonso baltymo**, kuris randamas sergant mielomine liga ir gali būti susijęs su amiloidoze.

Genetiniai tyrimai

Jūsų gydytojas gali skirti genetinius tyrimus, siekdamas nustatyti, ar turite specifinių genų mutacijų, lemiančių paveldimą amiloidozę. Kartais net ir sveiki asmenys, turintys riziką sirgti paveldima amiloidoze, gali pageidauti atlikti šį tyrimą.

Kaulų čiulpų biopsija

Įtardamas, jog sergate amiloidoze, gydytojas gali skirti atlikti **kaulų čiulpų biopsiją**. Šis tyrimas yra sudėtingesnis nei kraujo tyrimas. Tyrimo metu, nuskausminus dūrio vietą, specialia adata bus įduriama į klubo kaulą (toje vietoje yra nedaug minkštųjų audinių, kaulas yra arti kūno paviršiaus, todėl patogu kaulų čiulpus pasiekti adatos dūriu) ir paimamas kaulų čiulpų ėminys. Vėliau jis analizuojams specialioje laboratorijoje.

Kaulų čiulpų biopsija gali būti skausminga procedūra, tačiau jums bus nuskausminta dūrio vieta vietinės nejautros pagalba. Nemalonius pojūčius dūrio vietoje galite jausti keletą dienų. Galite išgerti nuskausminamųjų vaistų, jei jaučiate skausmą. Po procedūros uždėtą tvarstį paprastai galima pašalinti po 24 valandų.

Vaizdiniai tyrimai

SCINTIGRAFIJA

Šis tyrimas labai naudingas, siekiant įvertinti širdies pažeidimą sergant amiloidoze. Prieš procedūrą jums į veną bus suleidžiama specialios kontrastinės medžiagos, kuria vaizdiniame tyrime bus pažymėtos organo pažeidimo vietos, t.y. vietos, kuriose kaupiasi amiloidas. Paprastai tyrimas atliekamas tiriant dėl galimos ATTR amiloidozės.

KOMPIUTERINĖ TOMOGRAFIJA (KT)

KT tyrimo metu matomas detalus kūno organų ir kaulinių struktūrų vaizdas. Tyrimo metu Jūs turėsite ramiai gulėti ant nugaros, kol specialiu „stalu“ būsite įvežtas į vamzdį, per kurį „teka“ rentgeno spinduliai. Kartais prieš tyrimą jums gali tekti išgerti arba gali būti suleista kontrastinės medžiagos į veną rankoje, siekiant išryškinti amiloido pažeistas vietas.

MAGNETINIO REZONANSO TOMOGRAFIJA (MRT)

Tai vaizdinis tyrimas, kurio metu matomas detalus kūno audinių ir organų vaizdas. Šis tyrimas paprastai trunka ilgiau nei KT ir jo metu nenaudojami rentgeno spinduliai. Šio tyrimo metu taip pat gali būti naudojama kontrastinė medžiaga.

2. Kas yra AL amiloidozė?

AL amiloidozė tai viena dažniausių amiloidozės formų. Anksčiau ji buvo vadinama **pirmine amiloidoze**. Dažniausiai ja serga vyresni nei 50 metų asmenys, tačiau gali sirgti ir jaunesni žmonės. Ši ligos forma nėra paveldima ar užkrečiama.

AL amiloidoze susergama dėl pakitusių plazminių ląstelių gaminamų imunoglobulinų lengvųjų grandžių hiperprodukcijos. Normaliai plazminės ląstelės yra randamos kaulų čiulpuose ir jos dalyvauja organizmo imuninės sistemos veikloje gamindamos imunoglobolinus, dar vadinamus **antikūnais** – imuninės sistemos baltymus, kurie kovoja su infekcijomis. Paprastai atlikę savo funkciją šie baltymai yra suardomi organizme. Sergant AL amiloidoze pakitusių plazminių ląstelių grupė (klonas) ima gaminti per daug imunoglobulino lengvųjų grandžių baltymo. Šie baltymo fragmentai pradeda jungtis tarpusavyje ir kraujotakos yra išnešiojami po visą organizmą, tokiu būdu pradeda kauptis audiniuose ir organuose bei ten formuoti amiloido depozitus. Tokius baltymo konglomeratus nėra lengva suardyti. Besikaupdami įvairiuose organuose jie pamažu ima trikdyti normalią organo funkciją. Ilgainiui, negydant, tai gali sukelti negrįžtamą organo veiklos pažeidimą. Dažniausiai sergant šia ligos forma pažeidžiama daugiau nei viena organų sistema.

Kas yra laisvos lengvosios grandinės?

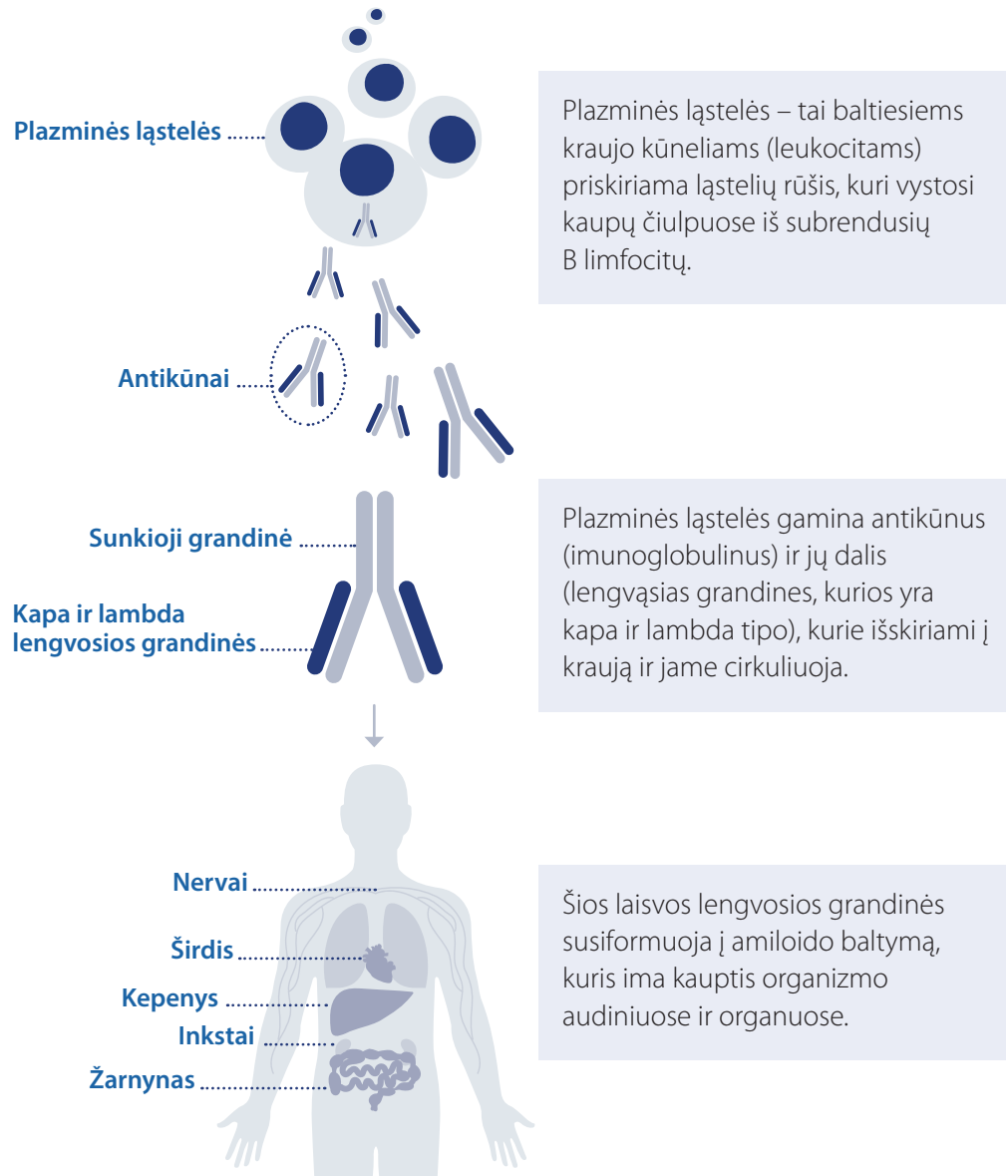
AL amiloidozės metu amiloido baltymas susidaro iš imunoglobulinų (dar vadinamų antikūnais) dalių – laisvų lengvųjų grandžių. Imunoglobulinai yra sudaryti iš dviejų sunkiųjų grandžių ir dviejų lengvųjų grandžių. Juos gamina kaulų čiulpuose esančios plazminės ląstelės.

Paprastai organizme gaminama daug skirtingų antikūnų, kurie turi skirtingas sunkiąsias ir lengvąsias grandis. Kai plazminės ląstelės ima gaminti daugiau lengvųjų grandžių, nei jų reikia antikūnams sudaryti, jos ima cirkuliuoti kraujyje ir vadinamos **laisvosiomis lengvosiomis grandimis**.

Skiriami du lengvųjų grandžių tipai – **kapa ir lambda**. Kiekvienas asmuo turi nedidelį kiekį laisvų kapa ir lambda lengvųjų grandžių savo kraujyje. Sergant AL amiloidoze, plazminių ląstelių padaugėja ir jos ima kauptis kaulų čiulpuose, pradeda formuotis amiloido telkiniai.

Kokie organai gali būti pažeisti?

Sergant AL amiloidoze gali būti pažeistas bet kuris organas, išskyrus smegenis. Dažniausiai pažeidžiami inkstai, širdis, kepenys ir nervai.



Paveikslas 1. **Amiloido baltymo susidarymo schema.**

INKSTAI (pažeidimai nustatomi > 90 proc. pacientų)

Tai dažniausiai pažeidžiamas organas sergant AL amiloidoze. Organizme inkstai atlieka tarsi filtro funkciją ir „išvalo“ kraują nuo įvairių medžiagų. Kai jūsų inkstai funkcionuoja tinkamai, jie pašalina iš organizmo vandens perteklių ir kitus medžiagų apykaitos produktus. Pašalintas perteklinis vandens kiekis virsta šlapimu. Filtruojant vandenį inkstai sulaiko organizmui naudingas medžiagas, tokias kaip baltymus, kurie grąžinami atgal į kraujotaką. Amiloido baltymui pažeidus inkstus, jie tampa pralaidesni ir naudingos medžiagos (pvz.: normalus organizmo baltymas **albuminas**) yra pašalinamos su šlapimu.

Atliekant šlapimo tyrimą galima įvertinti, kiek normalaus baltymo (albumino) pašalinama per inkstus. Tai vadinama **proteinurija**. Jei su šlapimu netenkate baltymo:

- organizme įvyksta skysčių persiskirstymas: skystis iš kraujagyslių patenka ir kaupiasi audiniuose. Tai sukelia čiurnų ir blauzdų patinimus (edemas),
- ilgainiui inkstų funkcija ima blogėti,
- padidėja cholesterolio kiekis organizme.

ŠIRDIS (pažeidžiama apie 90 proc. pacientų)

Tai kitas organas, labai dažnai pažeidžiamas sergant AL amiloidoze. Amiloido sankaupos pažeidžia širdies raumenį, jis tampa mažiau elastingas ir sunkiau išnešioja kraują po organizmą. Jei sutrinka jūsų širdies funkcija, jūs galite jausti:

- didelį nuovargį,
- dusulį,
- jums gali patinti čiurnos ir pėdos,
- galite jausti krūtinės skausmą,
- staiga atsistojus gali svaigti galva.

Sergant amiloidoze širdies funkcijos sutrikimas skiriasi nuo to, kai sergama širdies nepakankamumu, todėl įprasti jam gydyti skirti medikamentai nebus efektyvūs. Jums gali būti skirta diuretikų (šlapimą varančių vaistų), kurie gali palengvinti šiuos simptomus.

Sergant amiloidoze gali būti pažeista ir širdies laidžioji sistema, kuria perduodamas elektrinis impulsas, skatinantis širdį susitraukinėti. Todėl jūs galite jausti nereguliarų širdies plakimą (aritmiją) ar padažnėjusį širdies plakimą.

NERVŲ SISTEMA

Organizmo nervų sistemą sudaro **centrinė** ir **periferinė** nervų sistemos. Centrinę nervų sistemą sudaro galvos ir nugaros smegenys. Jie priima ir siunčia impulsus iš viso kūno per nervus, kurie priklauso periferinei nervų sistemai. Sergant AL amiloidoze pažeidžiama periferinė nervų sistema.

PERIFERINĖ NEUROPATIJA

Amiloido baltymo sankaupos gali pažeisti jūsų plaštakų, rankų, pėdų ir kojų nervus. Šie periferiniai nervai veikia kaip laidai, kuriais perduodami pojūčių sukelti elektros impulsai į centrinę nervų sistemą – prisilietimas, šaltis, karštis, skausmas. Šiais nervais taip pat perduodami elektros impulsai, kurie sukelia raumenų susitraukimą bei atsipalaidavimą ir tokiu būdu užtikrina judėjimą.

Kai amiloido baltymas pažeidžia nervus, sutrinka nervinio impulso plitimas. Tai sukelia jutimo sutrikimus, galūnių tirpimus, „skruzdžių bėgiojimo“ jausmą viršutinėse ir apatinėse galūnėse. Tai vadinama **periferine neuropatija**. Maždaug 8 proc. pacientų išsivysto **riešo kanalo sindromas**. Kai riešo nervus pažeidžia susikaupęs amiloido baltymas ir jaučiamas dilgčiojimas bei skausmas plaštakoje ir riešo srityje.

AUTONOMINĖ NEUROPATIJA

Nervai taip pat kontroliuoja jūsų širdies darbą, širdies susitraukimų dažnį, kraujo spaudimą, žarnyno veiklą, kuri leidžia suvirškinti maisto medžiagas ir daugelį kitų organizmo funkcijų. Tai vadinama **autonominiais nervais**. Sergant autonomine neuropatija galite jausti:

- pykinimą,
- pilvo pūtimą ar skausmą,
- viduriavimą,
- svorio kritimą,
- pilnumo, nevirškinimo jausmą net ir valgant nedidelius maisto kiekius,
- impotenciją,
- galvos svaigimą stovint.

VIRŠKINIMO SISTEMA IR ŽARNYNAS

Pagrindinė virškinamojo trakto funkcija yra suskaidyti jūsų valgomą maistą iki smulkių molekulių, kurias būtų galima įsisavinti. Amiloido depozitai gali sutrikdyti normalią žar-

nyno veiklą ir apsunkinti maisto medžiagų virškinimą ir patekimą į kraujotaką. Tai gali sukelti viduriavimą ar vidurių užkietėjimą, svorio kritimą, kraujavimą iš žarnyno.

Amiloido baltymas taip pat gali kauptis liežuvyje. Tai sukelia liežuvio padidėjimą, vadinamą **makroglosija** (paveikslas 2), ir apsunkina kalbėjimą, rijimą, valgymą, gali tapti sunku netgi kvėpuoti.

Paveikslas 2.
Liežuvio padidėjimas (makroglosija), kartais taip pat matomos dantų žymės.

Šaltinis https://www.amyloidosis.org.uk/about-amyloidosis/al-amyloidosis/symptoms-and-signs-of-al-amyloidosis/

KEPENYS

Amiloido kaupimasis kepenyse gali sukelti jų padidėjimą, vadinamą **hepatomegalija**. Kepenų funkcijos pakitimai yra aptinkami atliekant reguliarius kraujo tyrimus ir matuojant kepenų fermentų bei kitų medžiagų kiekį. Kartais kepenų funkcijos sutrikimas gali pasireikšti **gelta** – tai bilirubino kaupimasis gleivinėje bei odoje ir dėl to atsiradęs gelsvas šių audinių atspalvis. Dėl amiloido kaupimosi sukelto kepenų padidėjimo jūs taip pat galite jausti skausmą ar maudimo pojūtį dešinėje, po šonkaulių lanku.

ODOS IR NAGŲ POKYČIAI

Sergant AL amiloidoze odoje gali lengvai atsirasti mėlynių. Taip pat gali būti matomos rausvos, kiek iškilusios nuo odos paviršiaus dėmelės (paveikslas 3). Nagai gali tapti trapūs, nelygūs, su baltomis dėmelėmis nago paviršiuje (paveikslas 4).

Paveikslas 3.
Odos pokyčiai sergant AL amiloidoze.

Šaltinis https://www.amyloidosis.org.uk/about-amyloidosis/al-amyloidosis/symptoms-and-signs-of-al-amyloidosis/.

Paveikslas 4.
Nagų pokyčiai sergant amiloidoze.

Šaltinis https://www.amyloidosis.org.uk/about-amyloidosis/al-amyloidosis/symptoms-and-signs-of-al-amyloidosis/.

AL amiloidozės simptomai

Sergant AL amiloidoze jūs galite jausti silpnumą, svorio kritimą ir apetito stoką. Kiti simptomai priklauso nuo to, kurie organai ir jų sistemos bus pažeisti, pvz.: gali atsirasti:

- patinimai apatinėse galūnėse (pažeidus inkstus ar širdį),
- oro trūkumo pojūtis, dusulys (pažeidus širdį),
- viduriavimas (nervų sistemos ar žarnyno pažeidimas),
- galūnių tirpimas, dilgčiojimas (nervų pažeidimas).

Kaip diagnozuojama AL amiloidozė?

Nustačius AL amiloidozės diagnozę, jums bus atliekami išsamūs papildomi tyrimai, kuriais siekiama įvertinti:

- kurie organai ir kaip stipriai yra pažeisti ligos,
- kokios sveikatos problemos galėtų turėti įtakos gydymo efektyvumui,
- gydymo eigoje bus atliekami tyrimai, kuriais siekiama įvertinti gydymo efektyvumą.

KRAUJO TYRIMAI

- **Bendras kraujo tyrimas (BKT)**, kurio metu vertinamas raudonųjų kraujo kūnelių (eritrocitų), hemoglobino kiekis, kraujo plokštelių (trombocitų) kiekis.
- **Serumo baltymų elektroforezė ir laisvų lengvųjų grandžių kiekis** – šio tyrimo metu įvertinamos kraujo serumo baltymų frakcijos arba rūšys. Šio tyrimo metu galima aptikti M baltymą, dar vadinamą paraproteinu, taip pat kitų imunoglobulinų padidėjimą, kapa ir lambda laisvąsias lengvąsias grandis, matuojamas laisvų lengvųjų grandžių kiekis organizme. Šis tyrimas taip pat padeda įvertinti gydymo atsaką.

- **Inkstų, kepenų ir širdies funkcijos tyrimai** – svarbus širdies funkcijos žymuo yra smegenų natrio uretinis peptidas (BNP) ir troponinas.
- **Albumino** kiekis organizme.
- **Kraujo krešėjimo** tyrimai.

ŠLAPIMO TYRIMAS

Šis tyrimas suteikia informacijos apie inkstų būklę. Jo metu vertinama, ar yra laisvų lengvųjų grandžių šlapime (dar vadinama Bens Džonso baltymu) ir, ar netenkama normalaus kūno baltymo albumino.

KAULŲ ČIULPŲ BIOPSIJA

Šio tyrimo metu vertinama, ar jūsų kaulų čiulpuose yra pakitusių plazminių ląstelių. Taip pat siekiama atlikus papildomus tyrimus įsitinkinti, ar nesergate mielomine liga (viena iš kraujo vėžio formų).

KITI TYRIMAI

- **Elektrokardiograma (EKG)** – vertinama širdies laidžioji sistema.
- **Echokardiograma (širdies echoskopija)** – vertinamos širdies struktūros, vožtuvų būklė ir širdies susitraukimo jėga.
- **Vaizdiniai tyrimai** (kompiuterinė tomografija ar magnetinio rezonanso tomografija) – vertinama kūno audinių ir organų struktūra.

AL amiloidozės gydymas

Nors AL amiloidozė yra neišgydoma liga, tinkamas gydymas gali padėti jums gyventi ilgą ir aktyvų gyvenimą. Siekdama parinkti tinkamiausią gydymą, jūsų gydytojų komanda atsižvelgs į jūsų amžių, bendrą sveikatos būklę, ligos išplitimą, galimas gydymo komplikacijas.

GYDYMO TIKSLAI

Gydymo tikslas yra greitai sumažinti laisvų lengvųjų grandžių kiekį, kuris sukelia amiloido susidarymą. Tai pasiekiama paveikiant kaulų čiulpuose esančias plazmines ląsteles, kurios gamina lengvąsias grandines.

Kai sumažinamas laisvų lengvųjų grandžių kiekis ir užkertamas kelias formuotis naujiems amiloido depozitams, gali būti pradėtas organizme esančių amiloido sankaupų pašalinimo procesas. Tuo metu amiloido paveiktų organų funkcija pamažu ima gerėti.

GYDYMO BŪDAI

Yra keli amiloidozės gydymo būdai. Jums gali būti taikomi keli iš jų:

- chemoterapija,
- steroidai,
- taikinių terapija,
- autologinė kamieninių kraujodaros ląstelių transplantacija (AuKKLT),
- papildomas, simptominis gydymas.

Jums taip pat gali būti pasiūlyta dalyvauti klinikiniame tyrime, kuriame tiriami nauji vaistai ir jų deriniai.

Standartinis gydymas

Jūsų gydytojų komanda gali panaudoti terminą **standartinis gydymas** arba **gydymo standartas**. Tai yra vaistai ar jų deriniai, kurie ekspertų sutarimu vieningai visame pasaulyje naudojami tam tikros ligos gydymui. AL amiloidozei naudojamą standartinį gydymą sudaro **taikinių terapija, chemoterapija ir steroidai**. Kai kurie iš šių vaistų yra leidžiami į veną ar į poodį, tačiau dauguma jų yra geriamosios tabletės. Tikėtina, jog ligos gydymo pradžioje jums bus taikomas kelių rūšių gydymas.

Gydymo pasirinkimui įtakos turi:

- jūsų amžius,
- bendra sveikatos būklė,
- ar tai yra pirmasis gydymas, ar gydomas ligos atkrytis,
- ar gydymas jums skirtas siekiant paruošti jus prieš kitą gydymo etapą – kaulų čiulpų transplantaciją.

TAIKINIŲ TERAPIJA

Taikinių terapijos tikslas yra per specialius ląstelių žymenis (baltymus, esančius jų paviršiuje), paveikti pakitusias, bet ne sveikas organizmo ląsteles. Šie vaistai gali aktyvuoti ar „išjungti“ tam tikrus genus, taip pat išskirdami specialias medžiagas tiesiogiai į pakitusią

ląstelę, gali sukelti jos žūtį ar stabdyti dauginimąsi. Kaip ir kiekvienas gydymo būdas, taikinių terapija taip pat turi savo pašalinių poveikių ir todėl gali būti skirta ne visiems pacientams.

Vienas iš taikinių terapijai priklausančių vaistų yra **bortezomibas** – proteosomų inhibitorius, kuris blokuoja plazminių ląstelių augimą, mažina jų išgyvenamumą ir tokiu būdu mažina jų gaminamų lengvųjų grandžių kiekį. Vaistas naudojamas kombinacijose su melfalanu ir deksametazonu (BMDex) arba ciklofosfamidu ir deksametazonu (CyBorD), ar kt.

IMUNOTERAPIJA

Šis gydymo būdas paremtas tuo, jog kovai su vėžiu naudojama pati organizmo imuninė sistema ar jos komponentai. Šių vaistų veikimas pagrįstas tuo, kad antikūnai atpažįsta ir sunaikina vėžines organizmo ląsteles. Gali būti skiriami lašinti į veną ar geriami tabletėmis. Monokloniniai antikūnai – tai imuninės terapijos rūšis, kai naudojami sintetiniai laboratorijoje pagaminti imunoglobulinai, kurie atpažįsta ir sunaikina tam tikras vėžines ląsteles organizme. Vienas iš šios grupės vaistų yra **daratumumabas**. Jis prisijungia prie mielominių ląstelių paviršiuje esančio CD38 baltymo ir tokiu būdu paskatina imuninės sistemos ląsteles jas sunaikinti.

CHEMOTERAPIJA

Kartais vadinama tiesiog „chemija“. Tai vaistai, kurie pažeidžia vėžines ląsteles ir stabdo jų augimą. Jie arba sunaikina vėžines ląsteles, arba paveikia jų dauginimąsi ir dalinimąsi. Šie vaistai taip pat pažeidžia ir sveikas organizmo ląsteles, tačiau jos vėliau gali atsinaujinti.

Chemoterapija gali būti skiriama lašinių infuzijų būdu į veną, injekcijomis ar tabletėmis. Gydymas paprastai yra skiriamas ciklais – tai reiškia, jog vaistai jums bus skiriami tam tikru režimu, kurį sudaro aktyvaus gydymo ir poilsio dienos. Chemoterapijos ciklų skaičius ir dažnis priklauso nuo vaisto.

Nors amiloidozė ir nėra kraujo vėžys, tačiau įrodyta, jog gydymas chemoterapija veiksmingai sumažina kaulų čiulpuose esančių plazminių ląstelių, kurios gamina lengvąsias grandis, kiekį. Dažniausiai sergant amiloidoze chemoterapija yra skiriama tabletėmis. Jums taip pat bus skirtas gydymas steroidų grupės vaistu deksametazonu.

Gydymo pašaliniai poveikiai

Gydymo metu yra dažnai patiriami nepageidaujami vaistų poveikiai. Šiame skyriuje juos plačiau aptarsime. Jums gali pasireikšti kelios, tik viena ar nei vienos nepageidaujamos reakcijos. 1 lentelėje apibendrinti vaistų pašaliniai poveikiai ir jų gydymo būdai.

POKYČIAI KRAUJO TYRIME

Kai kurie vaistai gali slopinti sveikų kraujo ląstelių gamybą kaulų čiulpuose. Sumažėjęs raudonųjų kraujo kūnelių (eritrocitų) kiekis gali sukelti **anemiją**. Galite jausti nuovargį, dusulį, galite tapti blyškesni. Jei pajuntate šiuos simptomus, nesijaudinkite ir susisiekite su savo gydytoju. Jei atlikus tyrimus paaiškės, kad jūsų eritrocitų (hemoglobino) kiekis itin žemas, gali prireikti atlikti eritrocitų masės transfuziją (kitaip – kraujo perpylimą).

Jei pastebite, jog jums ima kraujuoti iš dantenų ar kūne atsiranda mėlynės, tai gali reikšti, jog sumažėjo trombocitų kiekis kraujyje. Tokiu atveju jums gali prireikti atlikti trombocitų masės transfuziją ir tokiu būdu užkirsti kelią gyvybei grėsmingam kraujavimui atsirasti.

Sumažėjus baltųjų kraujo kūnelių (leukocitų), ypač neutrofilų skaičiui, jūs galite tapti imlesnis infekcijoms. Tokiu atveju jums gali būti skiriami specialūs vaistai, vadinami **granuliocitų kolonijas stimuliuojančiais faktoriais (G – KSF)**, kurie skatina neutrofilų gamybą kaulų čiulpuose ir tokiu būdu padidina jų kiekį kraujyje.

PYKINIMAS IR VĖMIMAS

Tai pakankamai dažnos pašalinės vaistų reakcijos, tačiau jums gali būti skiriami pykinimą ir vėmimą slopinantys vaistai, kurie palengvina šiuos simptomus. Tačiau jei vartodami tokius vaistus vis tiek jaučiate pykinimą, nedvejodami praneškite apie tai savo gydytojui – svarbu, jog galėtumėte normaliai maitintis ir vartoti skysčius.

Atkreipkite dėmesį į savo kūno svorį – gydant chemoterapija jis dažnai ima kristi dėl apetito stokos ir pykinimo. Todėl jei jums sunku maitintis, pasitarkite su savo gydytoju. Jums gali būti pasiūlyta dietologo konsultacija.

SKONIO IR KVAPO POKYČIAI

Gydant chemoterapija jums gali pakisti skonio ir kvapo suvokimas. Galite jausti metalo skonį burnoje, tačiau tai paprastai praeina baigus vartoti vaistus.

MUKOZITAS

Jūsų burnos gleivinėje gali atsirasti opelių, žaizdelių ar ji gali tapti trapi ir skausminga – tai vadinama **mukozitu**. Labai svarbu, jog palaikytumėte tinkamą burnos higieną – naudokite burnos skalavimo skysčius be alkoholio, o dantis valykite minkštu šepetėliu, kuris nepažeistų dantenų.

ŽARNYNAS

Kadangi chemoterapija pažeidžia ne tik pakitusias plazmines ląsteles kaulų čiulpuose, bet ir sveikas, greitai besidauginančias ląsteles, kurioms priskiriama ir žarnyno gleivinė, sutrinka žarnyno veikla ir jūs galite jausti spazminius pilvo skausmus, padidėjusį vėjavimą, pilvo pūtimo pojūtį, gali atsirasti viduriavimas ar vidurių užkietėjimas. Pasitarkite su savo gydytoju, jei patiriate viduriavimą ar priešingai – kenčiate nuo vidurių užkietėjimo. Jums galima skirti medikamentų, kurie sumažintų šiuos simptomus. Taip pat praneškite, jei sergate hemorojumi – nesistanginkite, bet vartokite daugiau skaidulų turinčius maisto produktus ir išmatas minkštinančius preparatus, pvz.: laktuliozė.

NUOLATINIS NUOVARGIS

Pacientai, gydomi chemoterapija, dažnai nurodo, jog patiria nuovargį, vargina nuolatinis jėgų neturėjimas, silpnumas net ir pailsėjus. Tai gali tapti varginančia problema, jei jūs įprastai gyvenate aktyvų gyvenimą. Skaitydami toliau sužinosite, kaip sau padėti.

KAULŲ, SĄNARIŲ IR RAUMENŲ SKAUSMAI

Jus gali varginti kaulų ir raumenų skausmai, ypač ryte. Tai gali būti tiek dėl skiriamo gydymo, tiek dėl pačios amiloidozės. Pasikonsultuokite su savo gydytoju, jei šie simptomai ypač vargina.

ATMINTIES IR DĖMESIO KONCENTRACIJOS SUTRIKIMAI

Šie simptomai gali tęstis net ir metus po gydymo. Deja, nėra medikamentų, padėsiančių kovoti su šiais simptomais, ir kartais jie gali būti negrįžtami. Tačiau jūs galite sau padėti kitais būdais: naudokite planuotes, veskite savo dienotvarkę, užsirašykite svarbiausias dienos užduotis.

PLAUKŲ NETEKIMAS

Natūralu, jog vien mintis netekti plaukų kelia nerimą. Tačiau plaukų susilpnėjimas, suplonėjimas ar jų nuslinkimas yra dažna chemoterapijos komplikacija. Taip pat galite netekti ir antakių bei blakstienų, tačiau tai yra laikina. Paprastai plaukai pradeda slinkti po kelių savaičių nuo chemoterapijos pradžios ir pamažu atauga praėjus 6 mėnesiams po gydymo pabaigos.

Slenkant plaukams jus taip pat gali varginti galvos odos niežulys, tačiau tai yra laikina. Kai kurie pacientai naudoja skareles ar perukus nuplikimui maskuoti.

PERIFERINĖ NEUROPATIJA

Kai kurie vaistai gali pažeisti galūnių nervus, todėl galite jausti plaštakų ar pėdų tirpimą, dilgčiojimą, „skruzdėlių bėgiojimo“ jausmą – tai vadinama **periferine neuropatija**. Šie simptomai gali atsirasti bet kuriuo metu pradėjus gydymą. Dėl šių simptomų jums gali būti sunku atlikti tikslumo reikalaujančius darbus, pvz.: užsisegti sagas ar užtrauktuką. Praneškite savo gydytojui, jei patiriate šiuos simptomus.

ODOS PROBLEMOS

Taikant gydymą chemoterapija jums gali atsirasti bėrimų odoje, taip pat injekcijų leidimo vietose gali atsirasti paraudimai ar žaizdelės. Kai kurie vaistai daro jūsų odą jautresnę saulei, todėl reikėtų vengti tiesioginių saulės spindulių ar naudoti apsauginius kremus, drabužius ilgomis rankovėmis bei galvos apdangalus.

Lentelė 1. **Chemoterapinių vaistų sukeltų pašalinių reakcijų valdymas.**

Galimi pašaliniai poveikiai	Sprendimo būdai
Žemas raudonųjų kraujo kūnelių (eritrocitų) kiekis (anemija)	• Eritrocitų masės perpylimas ar maisto papildai.
Žemas kraujo plokštelių (trombocitų) kiekis	• Venkite valgyti produktus, kurie gali sužeisti burną (pvz.: patiekalai, kuriuose yra skaldyti kaulai). • Stenkitės nesusižeisti, neįsipjaukite. • Naudokite minkštą dantų šepetėlį. • Naudokite elektrinį skustuvą, o ne skutimosi peiliukus. • Jei dirbate sode, avėkite uždarus batus ir dėvėkite apsaugines pirštines.
Žemas baltųjų kraujo kūnelių (neutrofilų) kiekis – imlumas infekcijoms	• Pasikalbėkite su savo gydytoju apie prevencinius skiepus. • Venkite lankymosi žmonių susibūrimo vietose. • Venkite kontakto su sergančiais asmenimis (peršalimo ligos, vėjaraupiai, gripas). • Vartokite maistą, kuris tinkamai termiškai apdorotas; • Patys nevalykite naminių gyvūnų išmatų. • Dirbdami sode dėvėkite apsaugines pirštines. • Nesimaudykite visuomeniniuose baseinuose ar atviruose vandens telkiniuose.

Pykinimas ir vėmimas	• Valgykite mažesnėmis porcijomis, tačiau dažniau. • Jei ruošiamo maisto kvapai jus pykina, leiskite kitiems pagaminti jums maistą. • Išbandykite imbierinį alų ar vaisvandenius. • Venkite stiprių kvapų. • Jei neturite burnos opelių, galite suvalgyti sausainių ar džiūvėsių prieš pradedant judėti, pvz.. ryte prieš keliantis iš lovos. • Rinkitės šaltus maisto produktus ir patiekalus, nes jie neskleidžia intensyvaus kvapo, pvz.: želė. • Rinkitės neriebius produktus, tokius kaip virtas daržoves, konservuotus vaisius, keptą vištieną be odelės, šerbetą, vaisių ledus, želatiną, riestainius. • Gerkite skaidrius, vėsius skysčius. • Gerkite skysčius per šiaudelį. • Gurkšnokite skysčius nedideliais kiekiais visą dieną. Jei esate ligoninėje, galite: • prašyti skirti vaistų nuo pykinimo (antiemetikų) 30 min. prieš valgį. • Prašyti paruoštą valgį atnešti sandariame inde, kad jo kvapas jūsų nedirgintų. Venkite: • aštraus maisto. • Maisto produktų, kurie yra itin saldūs. • Produktų, kurie pasižymi intensyviu kvapu. • Riebių maisto produktų. • Karštų skysčių kartu su maistu. • Gerti skysčius tuščiu skrandžiu. • Jei jus pykina, pavalgę nesigulkite į horizontalią padėtį. • Jei jums reikia pailsėti, verčiau prisėskite ar sėdėkite lovoje pusiau gulomis, bet išlaikykite galvą pakeltą. • Intensyvių kvepalų ar kitos stipraus kvapo kosmetikos.
Skonio pokyčiai	• Jei jaučiate metalo skonį burnoje, galite išbandyti įvairius burnos skalavimo skysčius. • Valgydami dažnai užsigerkite, kad prastas skonis neliktų burnoje. • Rinkitės stipraus kvapo neturinčius baltyminius produktus, pvz.: kiaušinius, paukštieną, pieno produktus ir venkite jautienos ar žuvies. • Ruoškite patiekalus su padažais. • Pabandykite mėsą ruošti su saldžiu padažu, pvz.: spanguolių ar apelsinų. • Išbandykite naujus prieskonius ar berkite daugiau druskos, kad skonis taptų išraiškingesnis. • Jei burnoje jaučiate metalo skonį, valgydami naudokitės plastikiniais įrankiais.

Mukozitas	• Naudokite minkštą dantų šepetėlį ir švelnią dantų pastą. • Valykite dantis kiekvieną kartą pavalgę. • Naudokite burnos skalavimo skysčius be alkoholio. • Galite naudoti tarpdančių siūlus burnos priežiūrai tik tuo atveju, jei nekraujuoja dantenos. • Rinkitės vėsų ar šaltą, o ne karštą maistą. • Maisto produktus virkite tol, kol jie taps minkšti. • Gerdami naudokitės šiaudeliu, tuomet skysčiai nedirgins opelių burnoje. • Vartokite daug baltymų turintį, kaloringą maistą, kuris paspartintų opelių gijimą. • Rinkitės košės ar tyrelės pavidalo maistą, kurį būtų lengva nuryti. • Vartokite minkštos konsistencijos produktus, tokius kaip kreminės konsistencijos sriubas, pasterizuotą sūrį, bulvių košę, kietai virtus kiaušinius, pudingą, želė, minkštus konservuotus vaisius, virtas košes. • Galite rinktis šaltus pieno produktus, tokius kaip ledų kokteilius, ledus, jogurtus. Jei turite burnos opelių, venkite: • vaisių sulčių, nes jose gausu natūralių rūgščių, kurios dirgina opeles. • Sūdytų maisto produktų. • Aitrių prieskonių, tokių kaip pipirai, aitrieji pipirai, česnakas. • Kietų maisto produktų: sausos duonos ar skrebučių, džiūvėsių, šviežių vaisių ir daržovių, užkandžių, kuriuose gausu riešutų. • Alkoholinių gėrimų ir burnos skalavimo skysčių, kurių sudėtyje yra alkoholio. • Labai karštų patiekalų ir gėrimų.
Vidurių užkietėjimas	• Vartokite pakankamai skysčių. • Pasikonsultuokite su gydytoju dietologu dėl mitybos plano sudarymo. • Jei kenčiate nuo vidurių užkietėjimo, nesistanginkite (ypač, jei sergate hemorojumi). • Vartokite šiltus gėrimus; šiltas slyvų sultis ar slyvų kompotą. • Vartokite produktus, kuriuose gausu skaidulinių medžiagų, pvz.: gerai nuplautus šviežius vaisius ir daržoves, pilno grūdo duoną ir košes, džiovintus vaisius. Vartodami šiuos produktus, gerkite daug skysčių. • Lengvas fizinis aktyvumas taip pat gali padėti sumažinti vidurių užkietėjimą. Jei negalite pasituštinti daugiau nei dvi dienas, savo gydytojo prašykite medikamentų, savo sudėtyje turinčių laktuliozės ir minkštinančių išmatas bei lengvinančių pasituštinimą (pvz.: Duphalac® ar Forlax®).

Viduriavimas	• Valgykite mažesnėmis porcijomis. • Vartokite daugiau skysčių ir taip užkirskite kelią dehidratacijai atsirasti. • Verčiau gerkite skysčius tarp valgymų, o ne valgymo metu. • Vartokite daug kalio turinčių maisto produktų: prinokusius bananus, bulves be lupenos, pomidorų sultis, apelsinų sultis, pasterizuotą kriaušių ir persikų nektarą, keptą žuvį, vištieną, maltą jautieną, kietai virtus kiaušinius, gerai išvirtas daržoves (išskyrus pupeles, brokolius, žiedinį kopūstą, lapinį kopūstą), konservuotus vaisius, baltuosius ryžius, šviesią duoną. Rekomenduojama vengti: • pilno grūdo duonos ar košės, • termiškai neapdorotų daržovių, • vaisių su odele ir sėklomis, • spragintų kukurūzų, įvairių sėklų ir riešutų, • gazuotų gėrimų, • pupelių, brokolių, žiedinių kopūstų, lapinių kopūstų, • kramtomosios gumos, • aštraus maisto, • patiekalų su riebiais padažais, • maisto produktų ir gėrimų savo sudėtyje turinčių kofeino, t.y. kavos, arbatos, šokolado, kolos ir kitų panašių gėrimų, • pieno produktų, savo sudėtyje turinčių nefermentuotos laktozės.
Odos problemos	• Jūsų gydytojų komanda rekomenduos saugius naudoti kūno kremus ir prausiklius. • Venkite naudoti kremus ar prausiklius pažeistose vietose. • Prausdamiesi naudokite vėsų vandenį. • Būdami lauke, venkite tiesioginių saulės spindulių, dėvėkite drabužius ilgomis rankovėmis. • Dėvėkite akinius nuo saulės ir kepurę nuo saulės. • Venkite tiesioginių saulės spindulių popiečio valandomis.
Nuovargis	• Reguliariai ilsėkitės. • Rekomenduojama kasdien palaikyti bent minimalų fizinį aktyvumą, mankštintis.
Kaulų ir raumenų skausmai	• Pasikonsultuokite su savo gydytoju – jums gali būti skirti nuskausminamieji vaistai. • Lengvas kasdienis fizinis aktyvumas gali sumažinti simptomus.

Dėmesio koncentracijos ir atminties problemos	• Veskite dienotvarkę, užsirašykite svarbiausius darbus. • Kasdien vartojamus vaistus laikykite specialiuose indeliuose, suskirstytus savaitės dienomis. • Pasikalbėkite su savo artimiausiais žmonėmis apie patiriamus simptomus. • Lengvas kasdienis fizinis aktyvumas gali sumažinti simptomus.
Plaukų slinkimas	• Perspėkite savo šeimą ir draugus apie galimus išvaizdos pokyčius. • Naudokite minkštą šepetį ir vaikišką šampūną. • Šlapius plaukus pirmiausia švelniai nusausinkite rankšluosčiu. • Galite patrumpinti savo plaukus ar visai juos nuskusti, kai tik bus pradėta chemoterapija. • Naudokite elektrinius skustuvus, o ne skutimosi peiliukus. • Venkite naudoti karštas plaukų formavimo priemones (tiesinimo žnyples, plaukų džiovintuvus), nedažykite plaukų. • Jei nuslinko plaukai, rekomenduojama naudoti kremą nuo saulės ir apsaugines kepures galvos odai apsaugoti.

Kortikosteroidai

Amiloidozės gydymo metu jums gali būti skirti vaistai, vadinami **kortikosteroidais**, arba tiesiog **steroidais**. Tai medžiagos, kurios veikia kaip natūralūs jūsų kūno gaminami hormonai. Jie naudojami daugybei vėžio rūšių gydyti, o taip pat padeda mažinti chemoterapijos metu atsirandantį pykinimą ir vėmimą. Jie taip pat užkerta kelią kilti alerginėms reakcijoms į vaistus ar kraujo produktus atliekant kraujo komponentų perpylimą. Dažniausiai naudojami šios grupės vaistai yra **prednizolonas** ir **deksametazonas**. Jie gali būti skiriami tabletėmis ar injekcijomis. 2 lentelėje pateikiami steroidų pašaliniai poveikiai ir jų slopinimo būdai.

Lentelė 2. **Galimi pašaliniai poveikiai vartojant steroidus ir pagalba jiems atsiradus.**

Galimi pašaliniai poveikiai	Sprendimo būdai
Sunku užmigti	Vaistus gerkite ryte, po pusryčių.
Skrandžio skausmas, maudimas	Vaistus gerkite kartu su nedideliu kiekiu maisto ar pieno.
Padidėjęs gliukozės kiekis kraujyje	Sergantys diabetu pacientai turėtų dažniau tikrintis gliukozės kiekį kraujyje ir pasitarti su gydytoju dėl insulino dozės didinimo.
Nuotaikos pokyčiai	Pasikalbėkite su savo gydytoju dėl psichologo konsultacijų.

Padidėjęs apetitas ir svorio augimas	Pasikonsultuokite su dietologu dėl tinkamo mitybos plano sudarymo.
Padidėję patinimai kūne	Praneškite savo gydytojui, jei pastebėsite padidėjusius ar atsiradusius naujus patinimus apatinėse galūnėse, plaštakose.

Amiloidozės atkrytis

Kartais po pasiektos ligos remisijos gali įvykti ligos atkrytis. Atkryčio gydymas priklauso nuo jūsų amžiaus, bendros sveikatos būklės, nuo to, koks gydymas jums jau buvo skirtas ir kiek truko ligos remisija. Atkryčio gydymo tikslas yra vėl pasiekti ligos remisiją. Jums gali būti skiriama chemoterapija ar kiti vaistai. Taip pat viena iš gydymo galimybių gali būti **autologinė kamieninių kraujodaros ląstelių transplantacija (autoKKLT)**.

Jei tolesnis gydymas neįmanomas ar jei negalite dalyvauti klinikiniame tyrime, gydymo tikslas gali būti kitoks. Tokiu atveju tikslas yra ne pasiekti ligos remisiją, o skiriant papildomą gydymą palengvinti amiloidozės simptomus ir gyventi kiek įmanoma labiau visavertį gyvenimą.

Kamieninių ląstelių transplantacija

Dar vadinama **kaulų čiulpų transplantacija** ar **hemopoetinių kraujodaros ląstelių transplantacija** yra toks gydymo būdas, kurio metu naudojami donoro ar paties paciento kaulų čiulpai siekiant pakeisti pakitusius paciento kaulų čiulpus. Prieš perpilant kaulų čiulpus, skiriama didelių dozių chemoterapija, kurios metu sunaikinamos ne tik sergančios, bet ir sveikos paciento kaulų čiulpų ląstelės. Vėliau atliekamas donoro ar paties paciento kamieninių kraujodaros ląstelių perpylimas jas pakeičiant sveikomis.

Toks gydymo būdas yra rizikingesnis, galimos sunkesnės pašalinės reakcijos. Jūsų gydytojas su Jumis aptars, ar jūs galėtumėte būti KKLT kandidatas.

Sergant amiloidoze, paprastai atliekama autologinė KKLT. Tai toks gydymo būdas, kai paciento kamieninės ląstelės surenkamos esant stabiliai ligos stadijai. Tuomet skiriama didelių dozių chemoterapija, kuri sunaikina plazmines ląsteles kaulų čiulpuose. Baigus chemoterapiją, perpilamos paciento kaulų čiulpų ląstelės, kurios užpildo kaulų čiulpus ir ima gaminti sveikus kraujo forminius elementus.

Organų transplantacija (persodinimas)

Tam, kad būtų atkurta pažeisto organo funkcija, gali nepakakti vien tik prislopinti amiloido kaupimąsi ar sustabdyti naujo baltymo formavimąsi. Tokiu atveju gali būti atliekama organo persodinimo operacija, kurios metu pažeistas inkstas ar širdis pašalinami ir persodinamas sveikas donoro organas. Dažniausiai atliekamos kepenų, inkstų ir širdies transplantacijos. Tam, kad būtų užkirstas kelias naujo persodinto organo pažeidimui, jums gali būti taikoma chemoterapija ar KKLT.

Papildomas gydymas

Tai gydymas, kuris skiriamas amiloidozės sukeliamiems simptomams palengvinti ir gydymo pašaliniams poveikiams sumažinti. Šis gydymas nėra skirtas išgydyti amiloidozę.

ERITROCITŲ MASĖS TRANSFUZIJA (PERPYLIMAS)

Jei jūsų raudonųjų kraujo kūnelių skaičius pavojingai sumažės ir imsite jausti anemijos simptomus, jums gali tekti atlikti kraujo perpylimą. Jis atliekamas lėtos infuzijos metu į veną rankoje ar per specialų ilgalaikį centrinės venos kateterį (CVK), jei tokį turite. Transfuzijos metu jus nuolat stebės slaugytojas, bus matuojama jūsų temperatūra, kraujospūdis ir kitos gyvybinės funkcijos. Paprastai vienas kraujo maišelis lašinamas 60 – 120 min. Priklausomai nuo anemijos sunkumo laipsnio, jums gali prireikti atlikti kelias transfuzijas.

TROMBOCITŲ TRANSFUZIJA (PERPYLIMAS)

Jei jūsų trombocitų kiekis kraujyje pavojingai sumažės ir pasireikš kraujavimo požymiai, jums bus atlikta trombocitų masės transfuzija. Trombocitai – tai kraujo plokštelės, dalyvaujančios kraujo krešėjime. Sumažėjus jų kiekiui kraujyje, gali atsirasti spontaninis kraujavimas iš dantenų, mėlynės odoje. Trombocitų kiekiui sumažėjus kritiškai, gali kilti gyvybei grėsmingas kraujavimas į vidaus organus, smegenis. Perpylimo eiga ir procedūra labai panaši į eritrocitų masės perpylimą, tik trunka trumpiau, maždaug apie 30 min.

AUGIMO FAKTORIAI

Sumažėjus baltųjų kraujo kūnelių (leukocitų), ypač neutrofilų, skaičiui jūs galite tapti imlesnis infekcijoms. Tokiu atveju jums gali būti skiriami specialūs vaistai, vadinami granuliocitų kolonijas stimuliuojančiais faktoriais (G – KSF), kurie skatina neutrofilų gamybą kaulų čiulpuose ir tokiu būdu padidina jų kiekį kraujyje. Paprastai šie vaistai skiriami gydant chemoterapija.

Augimo faktoriai paprastai nesukelia daug pašalinių reakcijų, tačiau kai kurie pacientai patiria šaltkrėtį, galvos ir raumenų skausmus. Paprastai šios reakcijos pasireiškia po injekcijos.

ANTIBIOTIKAI

Sumažėjus baltųjų kraujo kūnelių kiekiui jūs galite tapti imlus infekcijoms, todėl jos turi būti pradėtos gydyti laiku, anksti užkertant kelią infekcijos išplitimui. Jei atlikus kraujo tyrimus paaiškės, jog turite riziką užsikrėsti infekcijomis, jums bus skirti antibiotikai, kurie gali būti tiek geriamųjų tablečių pavidalu, tiek lašinami ar leidžiami į veną.

Bakterinės infekcijos dažniausiai kyla per pirmas 2 – 4 savaites po transplantacijos. Dažniausiai kyla žarnyno, odos ir burnos gleivinės infekcijos. Retais atvejais jos apima plaučius ir šlapimo pūslę.

Siekiant užkirsti kelią infekcijai vystytis pirmosiomis savaitėmis po transplantacijos pacientams yra skiriami antibiotikai. Antibiotikai gali būti skiriami profilaktiškai (siekiant apsaugoti nuo infekcijos atsiradimo) ar tik esant tam tikriems simptomams, pvz.: karščiavimui. Jūsų bus prašoma kasdien praustis po dušu ar vonioje, kad nuplautumėte bakterijas nuo odos paviršiaus. Kad būtų išvengta įbrėžimų burnos gleivinėje, per kuriuos infekcija gali patekti į organizmą, rekomenduojama naudoti minkštą dantų šepetėlį ir nepamiršti valyti dantenų.

PRIEŠGRYBINIAI IR PRIEŠVIRUSINIAI VAISTAI

Prieš skiriant chemoterapiją ar atliekant kaulų čiulpų transplantaciją, jums gali būti skiriamas profilaktinis virusinių ir grybinių infekcijų gydymas, nes sumažėjus baltųjų kraujo kūnelių ir imunoglobulinų kiekiui jūs galite tapti imlus infekcijoms, su kuriomis paprastai organizmas lengvai susidoroja. Tai vadinama **profilaktiniu gydymu** ir paprastai jis skiriamas tabletėmis. Jūsų gydytojas tiksliai nurodys, kiek laiko turite vartoti šiuos vaistus. Grybai – tai primityvios gyvybės formos, su kuriomis susiduriame kasdien. Geriausias to pavyzdys yra pelėsinis grybelis ant senstančios duonos paviršiaus. Dauguma jų yra visiškai nekenksmingi, o kai kurie, pvz.: *Candida* rūšies grybelis, gyvena mūsų organizme.

Grybelinės infekcijos pirmomis savaitėmis po transplantacijos yra retesnės nei bakterinės, tačiau nepalyginamai sunkiau gydomos. Nors po transplantacijos skiriami antibiotikai skirti apsaugoti jus nuo bakterinių infekcijų, jie taip pat sunaikina ir gerąsias organizmo bakterijas, kurios neleidžia grybinėms infekcijoms plisti.

Kai kraujo ląstelių kiekiai grįžta į normos ribas, grybelinių infekcijų rizika gerokai sumažėja. Apskritai, itin rimtos grybelinės infekcijos yra retos po autologinės transplantacijos.

Virusai yra smulkūs, net už bakterijas smulkesni organizmai, kurie negali savarankiškai egzistuoti. Jiems būtina apsigyventi svetimose ląstelėse, kad galėtų palaikyti gyvybines

funkcijas. Virusai patenka į ląstelės branduolį, kur pakeičia jos genetinę medžiagą ir priverčia ląstelę gaminti daugiau viruso kopijų. Ilgainiui tokia pažeista ląstelė žūva, o naujos virusų kopijos apninka naujas ląsteles ir procesas kartojamas iš naujo.

Virusų sukeltos infekcijos yra sunkiai gydomos. Tokie vaistai, kaip **acikloviras** ir **ganciklovirас,** naudojami virusinėms infekcijoms gydyti, tačiau jie veiklūs tik prieš kelias virusų rūšis. Po transplantacijos virusinės infekcijos kyla arba susitikus su nauju virusu iš aplinkos, arba dėl virusų, kurie tūnojo paciento kūne, reaktyvacijos.

Tačiau rimtų virusinių infekcijų rizika po autologinės kaulų čiulpų transplantacijos yra nedidelė. Dažniausiai pacientams virusines infekcijas sukelia *herpes simplex* virusas (HSV) ar *varicella zoster* virusas (VZV).

VAKCINACIJA

Antikūnų, kurie saugojo jus nuo infekcijų, kiekiai po autoKKLT gali būti sumažėję, todėl skiepai, kurie jums buvo atlikti vaikystėje, po transplantacijos praranda savo apsauginį poveikį ir juos gali tekti atlikti iš naujo. JAV Ligų kontrolės centas (CDC) rekomenduoja pakartotinai skiepyti pacientus nuo difterijos, stabligės, pneumokokinės infekcijos, hemofilus influenza B tipo infekcijos ir poliomielito praėjus 6 – 8 mėnesiams po transplantacijos. Ši organizacija rekomenduoja asmenis gyvomis (tymų, kiaulytės, raudonukės) vakcinomis pradėti skiepyti praėjus 2 metams po transplantacijos.

Gydytojai gali rekomenduoti kasmet skiepytis sezonine gripo vakcina praėjus 6 mėnesiams po transplantacijos. Dėl tolesnių rekomendacijų turėtumėte pasitarti su savo gydytoju.

ELASTINĖS KOJINĖS

Jei jums itin tinsta kojos ir pėdos, galite naudoti elastines kojines. Paprašykite slaugytojo parodyti, kaip taisyklingai jas užsidėti. Edemas sumažinti padeda ir kojų pakėlimas.

3. Kas yra lokali amiloidozė?

Lokali amiloidozė paprastai atsiranda dėl lengvųjų grandžių kaupimosi ir dar vadinama lokalia AL amiloidoze.

Vis tik, dažniausiai amiloidozė būna sisteminė – tai reiškia, jog pažeistas daugiau nei vienas organas ar audinys. Lokalios amiloidozės atveju amiloido baltymas yra gaminamas ir kaupiamas viename organe.

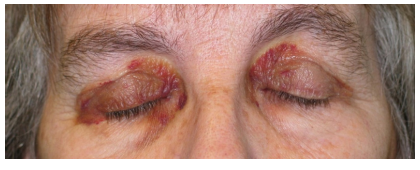
Kokios kūno dalys gali būti pažeistos?

Lokalios amiloidozės atveju amiloido baltymas dažniausiai randamas:

- odoje (paveikslas 5),
- viršutiniuose kvėpavimo takuose ir plaučiuose,
- akies audiniuose, ypač akių junginėje (paveikslas 6 ir 7),
- šlapimo pūslėje,
- virškinamajame trakte.

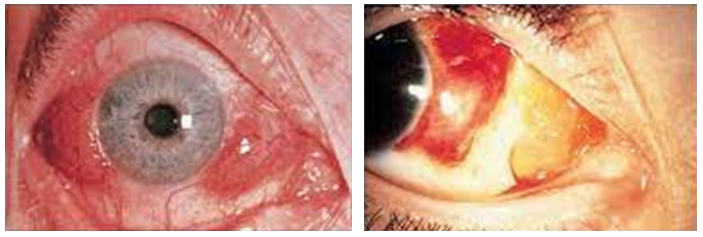
Paveikslas 5.
Odos pažeidimai sergant lokalia amiloidoze.

Šaltinis https://doi.org/10.1007/s40257-017-0278-9



Paveikslas 6.
Amiloido kaupimasis odoje aplink akis, dar vadinama „meškėno akių“ požymiu.

Šaltinis https://doi.org/10.5070/D34kp7580w



Paveikslas 7.
Amiloido sankaupos akies audiniuose.

Šaltinis https://www.intechopen.com/chapters/44832.

Kokie yra lokalios amiloidozės simptomai?

Ligos simptomai priklauso nuo to, kuris organas ar audinys yra pažeistas. Pvz.: odos lokali amiloidozė gali pasireikšti plokščiais ar nuo kūno paviršiaus kiek pakilusiais (palpuojamais) bėrimais. Pacientai, kuriems amiloidozė pažeidė viršutinius kvėpavimo takus, gali skųstis prikimusiu balsu ar svetimkūnio pojūčiu gerklėje.

Kaip diagnozuojama lokali amiloidozė?

Dažniausiai diagnozė nustatoma atlikus pažeistos kūno vietos biopsiją. Tai tokia procedūra, kurios metu specialia adata paimamas audinio ar organo gabalėlis, kuris vėliau tiriamas laboratorijoje, ieškant amiloidozei būdingų požymių. Gydytojai taip pat atliks kraujo ir šlapimo tyrimus, siekdami atmesti sisteminę amiloidozę.

Koks yra lokalios amiloidozės gydymas?

Paprastai gydymas neskiriamas. Kai kuriems pacientams, priklausomai nuo pažeidimo vietos, gali būti pasiūlyta amiloido kaupimosi židinius sunaikinti lazeriu ar pašalinti intervenciniu, operaciniu būdu.

4. Kas yra AA amiloidozė?

AA amiloidozė anksčiau buvo vadinama **antrine** arba **reaktyvia**, nes ji dažniausiai išsivysto pacientams, ilgą laiką (20 ar daugiau metų) sergantiems lėtiniais uždegiminiais procesais. Tai gali būti reumatoidinis artritas, osteomielitas, uždegiminės žarnų ligos, tuberkuliozė, šeiminė viduržiemio jūros karštinė ar kt. Sergant šiomis ligomis organizme gaminamas ir ilgainiui ima kauptis normalus baltymas, vadinamas **serumo amiloidu A baltymu (SAA)**, kuris ir lemia sisteminės amiloidozės išsivystymą.

Kaip atsiranda SAA baltymas?

Sergant lėtinėmis uždegiminėmis ligomis ilgainiui sutrikdoma normali kraujo cheminių medžiagų pusiausvyra. SAA baltymo kiekiai ima ženkliai didėti. Jie išlieka aukšti tol, kol uždegiminė liga yra aktyvi. Kai kuriems pacientams ilgainiui SAA baltymas ima kauptis į depozitus kūno audiniuose ir organuose. Iki šiol nėra žinoma, kodėl taip atsitinka kai kuriems pacientams, o kitiems sisteminė amiloidozė taip ir neišsivysto.

Kurie organai gali būti pažeisti?

Inkstai ir blužnis – tai dažniausiai pažeidžiami organai sergant sistemine antrine amiloidoze. Daugumai pacientų pažeidžiami inkstai – tai sukelia baltymo pasišalinimą su šlapimu, vadinamą **proteinurija**. Ilgainiui negydant sisteminė amiloidozė gali sukelti negrįžtamą inkstų veiklos sutrikimą.

Blužnis – tai organas kairėje pilvo pusėje, žemiau šonkaulių lanko, dalyvaujantis imuninės sistemos veikloje. Kai sisteminė amiloidozė pažeidžia blužnį, tai gali sukelti blužnies padidėjimą, vadinamą **splenomegalija**.

AA amiloidozės simptomai

Dažnai AA amiloidozės simptomai yra nustelbiami lėtinės uždegiminės ligos simptomais. Jei jūsų blužnis pažeista amiloidozės ir padidėjusi, galite jausti maudimą ar pilnumo jausmą kairėje pašonėje. Gali suprastėti apetitas.

Simptomai susiję su inkstų pažeidimu:

- apatinių galūnių patinimai (edemos),
- svorio kritimas,
- sumažėjęs apetitas,
- pykinimas ir vėmimas,
- oro trūkumo pojūtis.

Kaip diagnozuojama AA amiloidozė?

AA amiloidozė paprastai diagnozuojama atlikus pažeisto organo, dažniausiai inksto, biopsiją. Kraujo tyrimuose galima aptikti padidėjusį **kreatinino** kiekį, tai reiškia, jog inkstų veikla yra sutrikusi. Šlapimo tyrime randamas padidėjęs baltymo kiekis – **proteinurija**.

AA amiloidozės gydymas

AA amiloidozė yra kontroliuojama gydant pagrindinę ją sukėlusią lėtinę uždegiminę ligą, todėl gydymas kiekvienam pacientui gali skirtis. Tokiu būdu siekiama sumažinti SAA baltymo gamybą. Gydymas gali būti skiriamas:

- sergant reumatoidiniu artritu ar Krono liga – priešuždegiminis ligą modifikuojantis gydymas.

Yra kelios vaistų grupės:

a) TNF inhibitoriai: infliksimabas, etanerceptas ir adalimumabas,

b) IL-1 receptorių blokatoriai: anakinra, kanakimumabas.

- Esant lėtinėms infekcijoms – antibakterinis gydymas.
- Sergant šeimine viduržiemio jūros karštine – kolchicinas.

Jei SAA baltymo kiekis sumažėja ir toks išlieka ilgą laiką, galima tikėtis, jog ims mažėti anksčiau susidariusio amiloido baltymo kiekiai. Mažėjant amiloido baltymo kiekiui pažeisti organai ima veikti geriau – atsistato jų funkcija. Tačiau organo funkcijos pagerėjimas yra ilgai trunkantis procesas ir gali trukti mėnesius ar net metus.

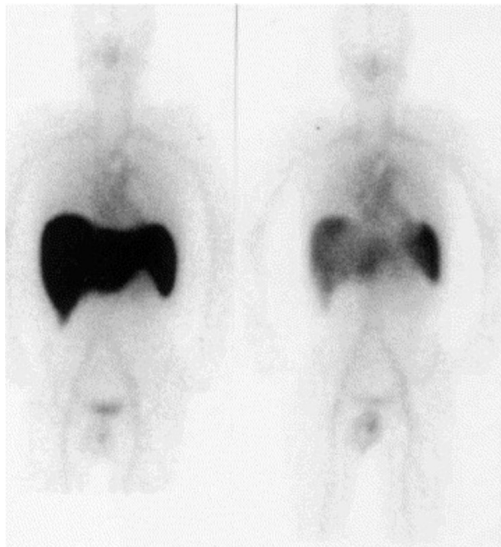
Jei turite inkstų funkcijos sutrikimą, turėtumėte:

- sekti savo skysčių balansą – kiek skysčių suvartojate, tiek turėtų ir pasišalinti,
- riboti druskos vartojimą,
- svertis kasdien, kad įsitikintumėte, jog nekaupiate skysčių,
- reguliariai vartoti gydytojo paskirtus vaistus (diuretikus),
- reguliariai lankytis pas gydytoją, kad būtų įvertintas kraujo spaudimas ir inkstų veikla atliekant kraujo tyrimus.

Gydymo efektyvumo vertinimas

Gydant AA, paprastai rekomenduojama kas mėnesį ar pagal gydytojo sudarytą planą tikrinti SAA baltymo kiekį kraujyje. Kartais pacientai gali nejausti jokių simptomų, nepaisant to, jog SAA baltymo kiekis yra aukštas.

Taip pat gali būti rekomenduojama kasmet atlikti **scintigrafiją** – tai tyrimas, kurio metu specialia chemine medžiaga pažymimos amiloido susikaupimo vietos organizme ir šie organai ima kontrastuoti tyrimo metu. Kuo ryškiau matomas švytėjimas, tuo daugiau amiloido yra susikaupę (paveikslas 8).



Paveikslas 8.
Matomas vyro, sergančio reumatoidiniu artritu ir dėl jo atsiradusia amiloidoze, scintigrafijos tyrimo rezultatai. Kairėje – gausus amiloido kaupiamasis kepenyse ir blužnyje. Dešinėje – po dviejų metų nuo gydymo pradžios ženkliai sumažėjęs amiloido kiekis minėtuose organuose.

Šaltinis Curr Op Pharm 2006;6:214-220 per https://www.amyloidosis.org.uk/about-amyloidosis/understanding-aa-amyloidosis/treatment/.

Kartais, jei standartinis gydymas nėra veiksmingas, SAA baltymo kiekiui mažinti ir lėtiniams uždegiminiams procesams slopinti gali būti naudojama mažų dozių chemoterapija.

Prognozė

Efektyviai negydant, SAA baltymo kiekis didėja ir galiausiai sukelia negrįžtamą inkstų funkcijos nepakankamumą, kuomet prireikia pakaitinės inkstų terapijos (inkstų transplantacijos ar dializės). Tačiau per pastaruosius 10 metų pacientų prognozė, sergant AA amiloidoze, kiek pagerėjo. Dauguma pacientų galima gydyti efektyviais vaistais, kurie slopina pagrindinės lėtinės uždegiminės ligos aktyvumą ir mažina SAA baltymo kiekį. Daugybė pacientų išgyvena dešimtmečius po to, kai jiems buvo diagnozuota AA amiloidozė.

Dėl efektyvaus uždegiminių ligų gydymo, AA amiloidozė tampa vis retesne liga išsivysčiusiose šalyse. Tačiau besivystančiose šalyse, kur toks efektyvus gydymas nėra prieinamas, tai vis dar yra didelė sveikatos problema.

5. Kas yra paveldima amiloidozė?

Paveldima amiloidoze susergama, jei turite tam tikras genų mutacijas. Šių genų mutacijos lemia pakitusio baltymo gamybą, kuris ima kauptis organizmo audiniuose ir organuose, sudarydamas amiloido baltymą. Skiriami keli paveldimos amiloidozės tipai (lentelė 3).

Paveldimoji amiloidozė yra paveldima **autosominiu dominantiniu** būdu. Tai reiškia, jog mutaciją paveldime iš savo tėvo ar motinos, ir yra 50 proc. tikimybė ją perduoti savo vaikams. Jei šios mutacijos neturite, jos negalite perduoti savo palikuoniams.

Kurie organai gali būti pažeisti?

Paveldimosios amiloidozės simptomai priklauso nuo to, kuris organas ar jų sistema pažeista. Kiekviena paveldima amiloidoze serganti šeima gali turėti jai būdingus simptomus, nors jie gali šiek tiek skirtis kiekvienam šeimos nariui individualiai.

Lentelė 3. **Dažniausi paveldimos amiloidozės tipai ir galimi klinikiniai požymiai.**

Paveldimos amiloidozės tipas	Dažniausi klinikiniai požymiai
Transtiretinas	Neuropatija, širdies nepakankamumas, viduriavimas
Fibrinogenas	Hipertenzija, inkstų funkcijos sutrikimas
Apolipoproteinas AI	Inkstų funkcijos sutrikimas
Lisozymas	Inkstų ir kepenų funkcijos sutrikimas
Gelsolinas	Ragenos pokyčiai, kartais – širdies ir inkstų ligos
Cistatinas C	Kraujavimas į smegenis
Apolipoproteinas AII	Inkstų funkcijos sutrikimas

Kaip diagnozuojama paveldima amiloidozė?

Pirmiausia jums bus atlikta organo ar audinio biopsija, siekiant patvirtinti, jog sergate amiloidoze. Vėliau jums bus atlikta papildomų tyrimų, siekiant nustatyti, kuriuo amiloidozės tipu sergate ir koks yra ligos išplitimas. Ir galiausiai genetiniai tyrimai patvirtins, kuriuo paveldimosios amiloidozės tipu sergate.

Paveldimos amiloidozės tipai

Skiriami du pagrindiniai paveldimos amiloidozės tipai: ATTRv ir AFib. Kiti paveldimos amiloidozės tipai yra labai reti.

ATTRv – tai dažniausias paveldimos amiloidozės tipas. Pavadinimą galima išskaidyti taip: A raidė – ***amiloidozė***, kitos raidės nurodo specifinį baltymą ***transtiretiną*** (TTR), o raidė v reiškia ***variantas***, arba kitaip – esant šiai mutacijai gaminamas ne normalus transtiretino baltymas, o jo variantas, sukeliantis amiloidozę. Reikėtų šio tipo amiloidozės nepainioti su ATTRwt (angl. ***wild type*** arba liet. ***laukinio tipo***) – tai kitokia amiloidozės rūšis, apie ją skaitykite kitame knygos skyriuje.

ATTRv kyla dėl mutacijų baltymo transtiretino (TTR) gene. Šis baltymas gaminamas kepenyse ir cirkuliuoja kraujyje. Sveikų žmonių organizme transtiretino baltymas perneša vitaminą A ir skydliaukės hormonus. Sergant amiloidoze, dėl mutacijos TTR gene susidaro nenormalus transtiretino baltymas. Priklausomai nuo to, kuris organas pažeistas, ATTRv liga dar gali būti vadinama šeimine amiloidine polineuropatija (angl. ***familiar amyloid polyneuropathy – FAP***) ar šeimine amiloidine kardiomiopatija (angl. ***familiar amyloid cardiomyopathy – FAC***).

Nors ATTRv amiloidozė yra reta liga, ji yra dažnai sutinkama tam tikruose Portugalijos, Švedijos ir Japonijos regionuose. Ji taip pat gali būti sutinkama, tačiau dar nepakankamai atpažįstama tam tikruose Ispanijos, Prancūzijos, Brazilijos, Argentinos, Kipro, Bulgarijos ir Airijos vietovėse.

Dažniausiai ATTRv yra siejama su Val30Met mutacija. Manoma, kad ją turi apie 10000 asmenų visame pasaulyje. Šią mutaciją paveldėję asmenys paprastai pirmuosius ligos simptomus pajunta apie 30 gyvenimo metus.

Dažniausi ATTRv simptomai:

- periferinė neuropatija – galūnių dilgčiojimas, jautrumo sumažėjimas, tirpimas,
- autonominė neuropatija – žarnyno ir šlapimo pūslės veiklos sutrikimas, impotencija, galvos svaigimas,
- širdies nepakankamumas,
- amiloido sankaupos akyse, inkstuose, antinksčio liaukose ar kraujagyslėse.

Simptomai gali pasireikšti tiek jauname (20 metų), tiek vyresniame amžiuje (80 metų). Šeimos nariams ligos eiga gali būti panaši – prasideda panašiame amžiuje, progresuoja panašiu greičiu ir pasireiškia panašiais simptomais. Tačiau skirtingų šeimų ligos požymiai ir klinikinė eiga gali skirtis. Pvz.: kai kurioms šeimos nariams pasireiškia tik periferinė neuropatija, o kitai šeimai – periferinė neuropatija ir širdies pažeidimas.

ATTRv gydymas

Pagrindiniai gydymo tikslai yra:

- sumažinti amiloido baltymo gamybą,
- stabilizuoti amiloidą formuojantį baltymą, kad jis nebegalėtų formuoti amiloido sankaupų,
- išsaugoti organo funkciją kiek galima ilgiau,
- pagerinti gyvenimo kokybę.

Transtiretino baltymą ardantys vaistai: pastaruoju metu patvirtinti du preparatai, kurie reikšmingai sumažina transtiretino baltymo kiekį ir sumažina periferinės neuropatijos simptomus.

Transtiretino stabilizatoriai: tai vaistai, kurie prisijungia prie pakitusio transtiretino baltymo ir jį stabilizuoja taip, kad jis nebesudarytų amiloido. Įrodyta, jog šis vaistas stabdo periferinės neuropatijos ir širdies nepakankamumo progresavimą.

Kai kuriems pacientams gali būti atlikta kepenų transplantacija siekiant pašalinti nenormalaus TTR baltymo gamybos šaltinį. Tačiau pacientai, kurių širdis pažeista amiloido, taip pat vyresnio amžiaus pacientai retai turi naudos iš šios procedūros.

Pagalbinės priemonės sergant periferine neuropatija:

- yra medikamentų, kurie padeda sumažinti periferinės neuropatijos sukeltą skausmą. Tai duloksetinas, pregabalinas ir gabapentinas.
- Taip pat jums gali būti rekomenduota dėvėti elastines kojines ir pasirinkti tinkamą avalynę, siekiant išvengti nuospaudų ir vėliau susiformuojančių žaizdų.
- Reguliarus kojų ir pėdų ar plaštakų masažas gali padėti sumažinti jaučiamus simptomus.
- Reguliariai mankštinkite plaštakas, pvz.: užsiimkite mezgimu, nėrimu vąšeliu, siuvinėjimu,
- Nuolat drėkinkite plaštakų ir pėdų odą, neleiskite jai išsausėti.
- Kasdienė fizinė veikla padeda sumažinti periferinės neuropatijos simptomus.

Pagalbinės priemonės esant autonominei neuropatijai:

- jei kenčiate nuo ortostatinės hipotenzijos (galvos svaigimo ir silpnumo staiga atsistojus), dėvėkite elastines kojines.
- Gali būti skirtas medikamentinis gydymas midodrinu ar fludrokortizonu – tai vaistai, kurie padeda palaikyti pastovų kraujospūdį.

- Palaikykite pastovų organizmo skysčių balansą, venkite dehidratacijos, ypač jei kenčiate nuo vėmimo ir viduriavimo.
- Jums gali būti skirtos lašinės skysčių infuzijos ir vaistai nuo pykinimo, jei šie simptomai itin vargina, tačiau lašinės skysčių infuzijos turi būti skiriamos atsargiai, ypač jei sergate širdies nepakankamumu.
- Jei sėdite ilgiau nei 30 min, stokitės iš lėto, neskubėdami.
- Jei einant ima svaigti galva ar ūžia ausyse, galite sustoti ir pailsėti. Jei jaučiatės blogai, prisėskite. Nebijokite prašyti pagalbos.
- Prieš keliantis iš lovos ryte, pasėdėkite kelias minutes nuleistomis kojomis.

Kas yra Afib amiloidozė?

Taip sutrumpintai vadinama fibrinogeno A alfa grandinių amiloidozė. Šiuo atveju amiloido baltymo susidarymą lemia mutacijos baltymo fibrinogeno A alfa grandinėje. Pirmieji ligos simptomai pasireiškia 50 – 60 metų amžiuje inkstų veiklos sutrikimu. Toks nenormalus fibrinogenas gaminamas tik kepenyse, todėl kepenų transplantacija gali užkirsti kelią tolimesniam amiloido kaupimuisi. Jei inkstų veikla sutrinka negrįžtamai, gali būti atlikta inksto transplantacija.

ApoAI amiloidozė

Trumpinys ApoAI reiškia baltymą apolipoproteiną AI. Apolipoproteino baltymo gene randamos kelios mutacijos, kurios gali sukelti amiloidozę. Pusė viso nenormalaus baltymo gaminama kepenyse. Pagrindinis organas, pažeidžiamas sergant ApoAI amiloidoze, yra inkstai, tačiau taip pat gali būti pažeidžiamos kepenys, širdis ir kiti organai. Pacientams, sergantiems šio tipo amiloidoze, gali būti atliekamos pažeistų organų transplantacijos, siekiant pagerinti gyvenimo kokybę.

ALys amiloidozė

ALys – tai baltymo lyzosimo amiloidozė. Šis paveldimos amiloidozės tipas yra labai retas. Specifinio gydymo nėra, tačiau siekiant pagerinti pažeistų organų funkciją ir gyvenimo kokybę atliekamos inkstų ir kepenų transplantacijos.

6. Kas yra ATTRwt amiloidozė?

Ši liga anksčiau buvo žinoma kaip **senilinė sisteminė amiloidozė**. Jos metu amiloido baltymo sankaupos susidaro iš transtiretino baltymo. Šios ligos metu organizme amiloido sankaupas sudaro normalus transtiretino baltymas (angl. vadinamas ***wild type***) ir tuo ji skiriasi nuo ATTRv amiloidozės, kai amiloido sankaupas sudaro pakitęs transtiretino baltymas.

Kokie yra ATTRwt amiloidozės simptomai?

Liga paprastai pasireiškia širdies nepakankamumu vyresnio amžiaus vyrams, tačiau sirgti gali ir moterys. Amiloido depozitai širdyje lemia raumens sustandėjimą, jis tampa mažiau elastingas, sutrinka kraujo išstūmimas iš širdies ir jos prisipildymas – tai vadinama **restrikcine kardiomiopatija**. Ilgainiui tai sukelia širdies ritmo sutrikimus ir širdies nepakankamumą. Galimi simptomai yra:

- dusulys net ir lengvo fizinio krūvio metu,
- apatinių galūnių patinimai (edemos),
- nuovargis net ir po menko darbo ar fizinio krūvio,
- dažno širdies plakimo pojūtis ar permušimai,
- galvos svaigimas ar alpimai fizinio krūvio metu ar valgant,
- krūtinės skausmas.

Beveik pusė ATTRwt amiloidoze sergančių pacientų patiria **riešo kanalo sindromą**. Tai būklė, kurios metu jaučiamas riešo ar plaštakos tirpimas, dilgčiojimas ar „skruzdėlių bėgiojimo“ jausmas. Riešo kanalo sindromo sukeliami simptomai paprastai prasideda keliolika metų anksčiau, nei širdies pažeidimas.

Kaip diagnozuojama ATTRwt amiloidozė?

Siekiant patvirtinti šio tipo amiloidozės diagnozę, jums turėtų būti atliktas kaulų skenavimas (scintigrafija) ir/arba organo biopsija. Jums taip pat gali būti atlikti šie tyrimai:

- genetiniai tyrimai siekiant atmesti kitus paveldimos amiloidozės variantus,
- elektrokardiograma (EKG),

- širdies echoskopija,
- širdies MRT (magnetinio rezonanso tomografijos) tyrimas.

ATTRwt gydymas

Pagrindiniai gydymo tikslai yra:

- sumažinti nenormalaus amiloidą formuojančio baltymo gamybą,
- stabilizuoti amiloidą formuojantį baltymą, kad jis nebegalėtų formuoti amiloido sankaupų,
- išsaugoti ir pagerinti pažeisto organo funkciją kiek galima ilgiau,
- pagerinti gyvenimo kokybę.

Transtiretino baltymą ardantys vaistai: pastaruoju metu patvirtinti du preparatai, kurie reikšmingai sumažina transtiretino baltymo kiekį ir sumažina periferinės neuropatijos simptomus.

Transtiretino stabilizatoriai: tai vaistai, kurie prisijungia prie pakitusio transtiretino baltymo ir jį stabilizuoja taip, kad jis nebesudarytų amiloido. Įrodyta, jog šis vaistas stabdo periferinės neuropatijos ir širdies nepakankamumo progresavimą.

Paprastai gydant ATTRwt amiloidize sergančius pacientus dalyvauja ir kardiologas (širdies ligų gydytojas). Daugybė vaistų, skirtų pacientams, sergantiems širdies nepakankamumu ar turintiems ritmo sutrikimų, nėra naudingi pacientams, sergantiems ATTRwt amiloidoze. Kai kurie kraujospūdžiui mažinti skirti vaistai taip pat nėra tinkami ATTRwt amiloidoze sergantiems pacientams. Kai kuriems pacientams gali būti skiriama:

- diuretikai, kurie mažina patinimus ir dusulį,
- antikoaguliantai, kurie skirti apsaugoti nuo kraujo krešulių susidarymo,
- širdies stimuliatorius, padedantis palaikyti normalų širdies susitraukimų dažnį.

7. Klinikiniai tyrimai

Klinikinių tyrimų metu yra tiriami nauji gydymo metodai. Dalyvaujant juose pacientams skiriamas toks gydymas, kuris paprastai nebūtų prieinamas. Dažniausiai tiriamas naujo vaisto ar jų kombinacijos efektyvumas prieš standartiškai skiriamą gydymą. Taip pat tiriamas naujo vaisto pašalinis poveikis. Dauguma klinikinių tyrimų atlieka **atsitiktinę pacientų atranką** – tai reiškia, jog pacientai atsitiktinai yra priskiriami **tiriamajai** (bus skiriamas naujas vaistas) ir **kontrolinei** grupei (gydoma standartiniu būdu). Klinikiniai tyrimai taip pat suteikia svarbios informacijos, kaip galima būtų patobulinti jau esamus gydymo metodus.

Gydytojas hematologas jums gali pasiūlyti dalyvauti klinikiniame tyrime. Prieš tai jūs būsite supažindinti su galimomis pašalinėmis reakcijomis ir rizikomis. Jei sutiksite dalyvauti tyrime, turėsite pasirašyti sutikimo formą. Dalyvavimas klinikiniame tyrime yra pagrįstas savanoriškumo principu. Jei turite klausimų, nesivaržykite jų aptarti su savo gydytoju.

Antra nuomonė

Jei kyla klausimų, dėl nustatytos diagnozės ar skirto gydymo, galite prašyti, kad jūsų ligos atvejį peržiūrėtų ir jus konsultuotų kitas gydytojas. Tai gali įvykti toje pačioje ligoninėje ar kitoje gydymo įstaigoje.

8. Papildomas gydymas

Tai papildomi vaistai ar metodai, kuriais siekiama sumažinti ligos simptomus, gydymo sukeltas pašalines reakcijas ir pagerinti gyvenimo kokybę. Šio gydymo tikslas nėra išgydyti ligą, tačiau pagerinti jūsų gyvenimo kokybę.

Nuovargis

Dauguma pacientų, kurie gydomi chemoterapija, patiria nuovargį. Šį pojūtį sunku apibūdinti tiems, kurie niekada nėra jo jautę. Tai daugiau nei tik jaustis pavargus po dienos darbų, šis nuovargis nepraeina pamiegojus ar pailsėjus. Jūs taip pat galite jausti mieguistumą, silpnumą, jums gali būti sunku susikaupti, galite jausti, jog tampate mažiau pakantus aplinkiniams ar sutrikęs. Tačiau dauguma pacientų nurodo, jog nuovargis praeina baigus gydymą.

PATARIMAI NUOVARGIUI VALDYTI

Nuovargis yra chemoterapijos pašalinis poveikis, todėl jo valdymas yra svarbus bendrai jūsų būklei ir tolimesniam gydymui. Praneškite savo gydytojui apie patiriamus simptomus. Jums gali būti pasiūlyta apsilankyti pas psichologą, kuris specializuojasi miego terapijoje. Jums taip pat gali padėti:

- miego rutinos sudarymas – keltis ir eiti miegoti tuo pačiu metu,
- įvairūs atsipalaidavimo pratimai prieš miegą,
- trumpas miegas dienos metu, jei jaučiatės pavargę,
- reguliarus kasdienis nedidelis fizinis krūvis,
- visavertė mityba, vartoti daug skysčių,
- venkite prieš miegą naudotis elektroniniais įrenginiais, tokiais kaip planšetės, kompiuteriai, išmanieji telefonai.

Jei kenčiate nuo nuovargio, pastebėkite, kuriuo dienos metu jaučiatės turintys daugiausiai energijos ir planuokite malonumą teikiančią veiklą tuo metu. Eikite pasivaikščioti su draugais, užsiimkite joga ar tiesiog praleiskite laiką su šeima – tai suteiks jums pozityvios energijos ir padės palengvinti jaučiamus nemalonius simptomus.

Vaisingumas

Kai kurie jums skiriami vaistai gali sumažinti jūsų vaisingumą ir tikimybę susilaukti vaikų. Labai svarbu jog prieš pradėdami gydymą savo gydytojų komandai išsakytumėte savo nuogąstavimus dėl vaisingumo, ir ar planuojate susilaukti vaikų.

Svarbu, jog suprastumėte:

- vaisingumo išsaugojimo procesą,
- sėkmingumo tikimybę,
- galimas rizikas,
- pašalinius vaisingumo gydymo poveikius,
- finansinius aspektus.

VYRAMS

Kai kurie chemoterapijos metu naudojami vaistai gali sumažinti spermos gamybą ir spermatozoidų judrumą. Šis poveikis gali būti negrįžtamas arba laikinas. Chemoterapija veikia hormono testosterono kiekį, todėl gali sumažėti lytinis potraukis.

Vienas iš vaisingumo išsaugojimo būdų yra spermos užšaldymas, vadinamas **krioprezervacija**. Ši procedūra atliekama prieš pradedant chemoterapiją. Spermos mėginys yra užšaldomas ir saugomas spermos banke. Vėliau, jei pageidaujate susilaukti vaikų, galite juo pasinaudoti.

MOTERIMS

Chemoterapija mažina lytinių ląstelių (kiaušialąsčių) skaičių ir gali neigiamai veikti hormonų balansą. Iš karto praneškite savo gydytojui, jei esate ar galite būti nėščia.

Didelių dozių chemoterapija dažniausiai sukelia ankstyvą kiaušidžių audinio nefunkcionalumą, o tai lemia makšties elastingumo ir lubrikacijos sumažėjimą. Makšties oda tampa plona ir trapi, todėl lytinių santykių metu gali kilti nemalonių pojūčių, tokių kaip perštėjimas, skausmingumas ar kraujavimas. Skausmas lytinių santykių metu, taip pat kai kurie menopauzės simptomai, pvz.: karščio pylimo pojūtis, gali nuslopinti moters lytinį potraukį.

Daugelis moterų po gydymo chemoterapija nurodo sumažėjusį fizinį potraukį, sunkumą patirti orgazmą ar pakitusią jo kokybę. Jums gali padėti makšties drėkikliai. Taip pat galite išbandyti vandens ar silikono pagrindo lubrikantus, naudojamus prieš sueitį.

Daugybė moterų po kamieninių kraujodaros ląstelių transplantacijos patiria ankstyvą menopauzę. Pakaitinė hormonų terapija gali būti naudinga, tačiau paskutinių metų tyrimų duomenys buvo prieštaringi. Aptarkite pakaitinės hormonų terapijos privalumus ir trūkumus, jog galėtumėte priimti geriausią sprendimą.

Dauguma, tačiau ne visi pacientai, kuriems atlikta transplantacija, tampa nevaisingais. Nevaisingumo tikimybė priklauso nuo jūsų amžiaus, lyties, seksualinės brandos, taip pat nuo jums skiriamų chemoterapinių vaistų. Laimei, yra būdų kaip net ir po transplantacijos susilaukti vaikų. Dirbtinis apvaisinimas ar in-vitro fertilizacija yra galimi pasirikimai moterims. Vyrai gali rinktis pasinaudoti spermos banku. Dar kitas būdas sukurti šeimą yra įsivaikinimas.

PAGALBINIS APVAISINIMAS

Tai procedūra, kurios metu sperma sušvirkščiama į moters makštį tuo metu, kai yra didžiausia tikimybė apvaisinti subrendusias kiaušialąstes – ovuliacijos metu. Jei sperma apvaisina kiaušialąstę, tuomet susidaro embrionas, kuriam įsitvirtinus gimdos gleivinėje prasideda nėštumas.

Šaldyta sperma yra sėkmingai naudojama pagalbinio apvaisinimo metu. Todėl, jei yra tikimybė, jog tapsite nevaisingas po transplantacijos, galite pasinaudoti spermos banko paslaugomis ir užšaldyti savo spermą dar iki transplantacijos. Tai pakankamai paprasta procedūra. Keli spermos mėginiai surenkami per 1 – 3 savaites ir užšaldomi labai žemoje temperatūroje (krioprezervacija) steriliuose konteineriuose.

Jums ir jūsų partneriui taip pat galima susilaukti vaikų pasinaudojus spermos donoru. Donoras gali būti jums pažįstamas žmogus ar asmuo iš spermos banko.

Jei spermatozoidų kiekis labai mažas arba jei sutrikęs jų judrumas, galima atlikti intracitoplazminę spermatozoidų injekciją į kiaušialąstę ir tokį apvaisintą kiaušinėlį perkelti į moters gimdą.

IN VITRO FERTILIZACIJA (APVAISINIMAS MĖGINTUVĖLYJE)

Šios procedūros metu kiaušialąstė apvaisinama spermatozoidu laboratorinėje lėkštelėje. Susidarę embrionai vėliau perkeliami į moters gimdą. Jei embrionai įsitvirtina gimdos gleivinėje, prasideda nėštumas. Šiai procedūrai galima naudoti savas kiaušialąstes, užšaldytas iki transplantacijos, arba donoro kiaušialąstes. Nors pasinaudoję donoro kiaušialąstėmis jūs neperduosite vaikui savo genų rinkinio, tačiau galite sėkmingai jį išnešioti ir globoti.

Jei norite prieš transplantaciją užšaldyti savo kiaušialąstes, pasikalbėkite apie tai su savo gydytoju. Kai kurie iš vaistų, skirtų stimuliuoti kiaušialąsčių brendimą, gali paspartin-

ti jūsų ligos vystymąsi ar kitaip paveikti taikomą gydymą. Jei dėl jūsų sveikatos būklės transplantaciją reikia atlikti nedelsiant, ši procedūra netinkama.

Šiandien ieškoma vis naujų būdų, kurie padėtų išsaugoti vaisingumą. Kai kuriuose nevaisingumo centruose taikomas naujas metodas, kurio metu paimamas kiaušidės audinys, gaminantis kiaušialąstes, jis užšaldomas, o vėliau grąžinamas į moters organizmą, kur vėl ima gaminti lytines ląsteles.

ĮVAIKINIMAS

Tai gali būti viena iš galimybių sukurti šeimą. Būkite pasiruošę, jog įvaikinimo tarnybai galbūt turėsite atskleisti informaciją apie savo sveikatos būklę. Daugybė porų po transplantacijos pasinaudojo įsivaikinimo galimybe ir džiaugiasi pilnaverčiu šeimos gyvenimu.

9. Praktiniai patarimai

Iš pradžių jums gali būti sudėtinga susigaudyti painioje sveikatos apsaugos sistemoje, tačiau vėliau su tuo apsiprasite. Pasižymėkite kelis kontaktinius asmenis, į kuriuos galėtumėte kreiptis atsitikus nelaimei ar tiesiog norėdami aptarti rūpimus klausimus.

Specialistai, dirbantys su jumis:

- **gydytojas hematologas** – tai gydytojas, kuris specializuojasi kraujo ligų diagnostikoje ir gydyme. Jis bus jūsų gydytojų komandos vadovas.
- **Gydytojas specialistas – konsultantas (pvz.: kardiologas, nefrologas, neurologas)** – tai gydytojas, kuris specializuojasi kitų organų (pvz.: širdies ir kraujagyslių, inkstų, nervų) ligų diagnostikoje ir gydyme. Konsultuoja, jei yra specifinių indikacijų.
- **Psichologas** – tai specialistas, su kuriuo galite aptarti savo emocijas ir pojūčius, išsakyti nerimą dėl ligos, jis suteikia jums emocinę paramą.

Lentelė 4. **Svarbių specialistų kontaktai.**

	Kontaktinis asmuo	Telefono nr.	Komentaras
Šeimos gydytojas			
Gydytojas hematologas			
Gydytojas konsultantas			
Psichologas			
Koordinatorius/ slaugytojas			

Nauja „norma“ – kas tai?

Daugeliui pacientų amiloidozės gydymo pradžia simbolizuoja naujos kasdienybės pradžią, kurioje gausu susitikimų su gydytojais, vizitų gydymo įstaigose ir tai gali kelti nerimą ir nuovargį. Gyvenimas tampa nebe toks kaip iki diagnozės nustatymo. Kasdienybė visiškai pasikeičia tiek jums, tiek jus supantiems artimiesiems. Dalykai, kurie anksčiau atrodė labai svarbūs gali nublankti, ir priešingai – tai, kas atrodė ne itin svarbu, naujoje kasdienybės rutinoje gali tapti jūsų prioritetu.

„Nauja norma“ – tai reiškia gyventi su amiloidozės diagnoze, gyventi aktyvų gyvenimą nepaisant kylančių iššūkių, tokių kaip emociniai ir fiziniai sunkumai, pakitę santykiai su šeima ir aplinkiniais, seksualinės problemos, nerimas dėl ateities ir finansiniai iššūkiai.

Todėl aplinkinių parama, tiek fizinė, tiek emocinė, kolegų palaikymas yra labai svarbus kovoje su liga. Svarbu atminti, jog kiekvienam pacientui ši kelionė yra individuali.

Mityba

Viso gydymo metu siekiama užtikrinti visavertę mitybą siekiant išvengti svorio trūkumo, mitybinio išsekimo ir raumenų masės praradimo, o taip pat mažinti gydymo sukeliamus pašalinius poveikius, tokius kaip burnos sausumas, sumažėjęs apetitas, viduriavimas, pykinimas bei skonio pokyčiai.

Svorio trūkumas ar išsekimas gali turėti neigiamos įtakos bendrai gyvenimo kokybei. Prastas apetitas ir svorio kritimas yra susiję su silpnumu, nuovargiu bei miego sutrikimais.

Tikėtina, jog jums bus rekomenduojama valgyti didelio kaloringumo produktus, siekiant patenkinti organizmo padidėjusį energijos poreikį. Jūs galite būti gydomi steroidais, kurie didina apetitą, skatina svorio augimą ir gali pabloginti edemas.

Bendros mitybos rekomendacijos:

- **išlaikyti pastovų kūno svorį** – daugumai pacientų tai reiškia išvengti svorio kritimo, tačiau pacientams, kurie serga nutukimu, tai reiškia svorio sumažinimą iki tikslinio. Pasikalbėkite su savo gydytoju prieš imdamiesi dietų.
- **Kasdienis mitybos racionas** turi būti subalansuotas, užtikrinantis visų būtinųjų maisto medžiagų gavimą (baltymų, riebalų, angliavandenių) bei tinkamą vandens kiekį.

Fizinis aktyvumas

Pacientams, gydomiems chemoterapija, yra rekomenduojama kai tik įmanoma palaikyti reguliarų kasdienį fizinį aktyvumą ir kaip galima anksčiau užsiimti įprasta kasdiene veikla. Tyrimų metu įrodyta, jog net ir nedidelis kasdienis fizinis aktyvumas turi daugybę privalumų:

- gerina pacientų emocinę būklę – mažina nuovargį, nerimą, stresą ir depresiją.
- Gerina kaulų būklę (mažina kaulų retėjimo – osteoporozės tikimybę), kognityvines funkcijas ir gerina širdies bei kraujagyslių būklę.
- Gerina bendrą gyvenimo kokybę.

Emocinė sveikata

Jūsų emocinė sveikata yra neatsiejama bendros asmens sveikatos ir gerovės dalis. Pacientams, kurie sužino amiloidozės diagnozę, yra įprasta išgyventi daugybę skirtingų jausmų, tokių kaip depresija, nerimas, apatija.

Yra visiškai normalu jaustis prislėgtam sužinojus tokią diagnozę ir išgyventi dėl nežinomybės ateityje. Išgyventi šiuos jausmus gali tapti iššūkiu. Jūs taip pat galite patirti kaltę, neužtikrintumą, pyktį, baimę, jaustis vieniši ar ligos izoliuoti nuo aplinkinių. Kasdieninis nerimas dėl gydymo, pašalinių poveikių ir pasveikimo tikimybės gali pakeisti jūsų santykius su artimaisiais ir neigiamai atsiliepti jūsų gerovei.

Atminkite, jog nereikia stengtis vienam susidoroti su užgriuvusia emocine našta ir kreiptis pagalbos. Jūs galite kreiptis į profesionalius psichologus, dalyvauti pacientų paramos grupių veikloje ar tiesiog išsakyti kilusius sunkumus artimam žmogui.

Pakitę santykiai su šeimos nariais ar partneriu

Sužinojus diagnozę ir pradėjus amiloidozės gydymą, tai gali neigiamai atsiliepti jūsų santykiams su šeimos nariais, sutuoktiniu ar partneriu bei artimaisiais. Jūs ir aplinkiniai su užgriuvusia nauja našta susidoroja skirtingai. Būkite atviri pokalbiams ir pasiūlymams su artimiausiais žmonėmis, neužsisklęskite savyje, leiskite jiems žinoti, kaip jaučiatės. Nebijokite aiškiai išreikšti savo poreikių. Tik būdami viena komanda galite padėti vienas kitam susidoroti su užgriuvusia našta.

10. Žodynėlis

Alogeninis – tai svetimi recipientui kraujas, kamieninės ląstelės, kaulų čiulpai, audinys ar organas, paimti iš donoro. Pvz.: alogeninė KKLT reiškia, kad kamieninės kraujo ląstelės buvo paimtos iš kito asmens ir persodintos recipientui.

Anemija – per mažas raudonųjų kraujo kūnelių kiekis kraujotakoje, lemiantis nepakankamą deguonies pristatymą į audinius ir organus.

Antikūnas – tai organizmo gaminamas baltymas, kuris dalyvauja kovojant su infekciniu veiksniu.

Augimo faktoriai – tai baltymai, kurie kontroliuoja ląstelių dauginimąsi ir išgyvenamumą. Kai kurios iš šių medžiagų yra gaminamos laboratorijoje ir vadinamos trumpiniu, pvz.: G-KSF (granuliocitų kolonijas stimuliuojantis augimo faktorius).

Autoantikūnas – tai toks antikūnas, kuris reaguoja į savus, paties paciento audinius.

Autologinis – tai pacientui priklausančio kraujo ar audinių persodinimas. Pvz.: autologinė KKLT reiškia, kad pacientui buvo persodinti jo paties kaulų čiulpai.

Atkrytis – tai vėžio atsinaujinimas po to, kai buvo pasiektas ligos atsitraukimas (remisija).

Baltieji kraujo kūneliai – tai kraujo ląstelės, kurios kovoja su infekcijomis. Jos dar vadinamos leukocitais.

Bazofilai – tai baltųjų kraujo kūnelių rūšis, kurie dalyvauja kovojant su infekcija.

Biopsija – tai procedūra, kurios metu paimamas nedidelis tiriamo audinio gabalėlis, siekiant atlikti detalesnius tyrimus ir nustatyti ligos diagnozę.

Bendras kraujo tyrimas (BKT) – laboratorinis tyrimas, kurio metu nustatomas visų kraujo ląstelių kiekis, taip pat hemoglobinas ir hematokritas.

Bens – **Džonso baltymas –** tai tam tikras baltymas, randamas mielomine liga arba amiloidoze sergančių pacientų šlapime.

Blastai – tai nesubrendusios kraujodaros **ląstelės, kurių nedideli kiekiai randami kaulų čiulpuose.**

Chemoterapija – tai vaistai ar jų kombinacijos, skirtos vėžinėms ląstelėms naikinti.

Chromosoma – tai iš genų sudarytos struktūros, esančios ląstelių branduoliuose. Žmogus turi 23 chromosomų poras.

Citogenetiniai tyrimai – tai chromosom**ų** struktūros tyrimai. Jie naudojami tiriant kraujo ir kaulų čiulpų mėginius. Šių tyrimų rezultatai padeda nustatyti tikslią diagnozę ir skirti atitinkamą gydymą.

Citopenija – mažesnis nei normalus tam tikrų kraujo ląstelių kiekis.

Eozinofilai – tai baltųjų kraujo kūnelių rūšis, dalyvaujanti alerginių reakcijų metu ir padedanti kovoti su infekcijomis.

Eritrocitas – dar vadinamas raudonuoju kraujo kūneliu. Tai ląstelė, kuri prisijungia ir perneša deguonį bei aprūpina juo visus organizmo audinius ir organus.

Granuliocitai – tai baltųjų kraujo kūnelių rūšis, kurie kovoja su infekcijomis. Skiriami trijų **rūšių** granuliocitai: neutrofilai, bazofilai ir eozinofilai.

Hemoglobinas – tai baltymas, esantis eritrocituose, kuris prisijungia deguonį.

Hematokritas – **šis rodiklis nurodo, kokią procentinę kraujo dalį sudaro eritrocitai.**

Hematologas – tai gydytojas, kuris specializuojasi kraujo ligų diagnostikoje ir gydyme.

Hemopoezė – tai naujų kraujo ląstelių formavimasis kaulų čiulpuose.

Imunoglobulinas – arba antikūnis, tai baltymas, kovojantis su infekcija.

Imunoterapija – dar gali būti vadinama biologine terapija. Tai vėžio gydymo būdas, kai paciento imuninė sistema skatinama pati kovoti su vėžinėmis ląstelėmis.

Kamieninės ląstelės – tai nesubrendusios ląstelės kaulų čiulpuose, iš kurių vystosi visos kraujo ląstelės (leukocitai, trombocitai ir eritrocitai).

Kaulų čiulpai – tai į kempinę panašus, korėtas audinys esantis daugumos kaulų centre.

Kaulų čiulpų aspiracija – tai procedūra, kurios metu detalesniam ištyrimui paimamas kaulų čiulpų ėminys.

Kaulų čiulpų transplantacija – dar gali būti vadinama kamieninių kraujodaros ląstelių transplantacija. Tai vėžio gydymo būdas, kai pacientui perpilami jo paties ar donoro kaulų čiulpai, siekiant atkurti normalią kraujodarą. Skiriami 3 KKLT tipai: autologinė (persodinami paties paciento kaulų čiulpai), alogeninė (persodinami tapataus donoro kaulų čiulpai) ir singeninė (persodinami identiško dvynio kaulų čiulpai).

Kaulų čiulpų trepanobiopsija – tai procedūra, kurios metu tyrimams paimamas kaulo fragmentas.

Koaguliacija – arba kraujo krešėjimas. Tai procesas, kurio metu sustoja kraujavimas ir susiformuoja kraujo krešulys.

Lengvosios grandinės – tai imunoglobulino dalys. Jos gali būti dviejų rūšių – kapa ir lambda.

Leukocitai – tai baltieji kraujo kūneliai, dalyvaujantys kovojant su infekcijomis ir šalinant į organizmą patekusius svetimus baltymus (antigenus). Tai yra organizmo imuninės sistemos dalis. Skiriami keli leukocitų tipai: granuliocitai (neutrofilai, eozinofilai ir bazofilai), limfocitai (T ir B limfocitai) bei monocitai.

Limfocitai – tai baltųjų kraujo kūnelių rūšis, dalyvaujanti imuninės sistemos veikloje.

M baltymas – dar vadinamas monokoloniniu baltymu arba paraproteinu. Tai nenormalus baltymas, randamas sergant AL amiloidoze ir daugine mieloma.

Megakariocitai – tai didelės ląstelės, esančios kaulų čiulpuose, iš kurių susidaro trombocitai (kraujo plokštelės), atsakingos už kraujo krešėjimą.

Mutacija – tai organizmo geno pokytis, dėl kurio gaminamas nenormalus, pakitęs baltymas.

Neutrofilai – tai baltųjų kraujų kūnelių rūšis, dalyvaujanti kovojant su infekcija.

Neutropenija – tai sumažėjęs tam tikros rūšies baltųjų kraujo kūnelių (neutrofilų) kiekis.

Pancitopenija – visų kraujo ląstelių stoka.

Patechija – nedidelė ryškiai raudona dėmelė odoje. Dažniausiai ji atsiranda dėl per mažo trombocitų skaičiaus.

Periferinė neuropatija – tai nervų pažeidimas, kai jaučiamas tirpimas, dilgčiojimas, kuris gali būti sąlygotas ligos ar chemoterapijos.

Proteinai (baltymai) – vieni iš pagrindinių maisto medžiagų, reikalingi audinių, tokių kaip raumenų, kaulų, odos ir kraujo statybai.

Prognozė – tikėtina ar numanoma ligos išeitis.

Purpura – tai odos ar gleivinių bėrimas, kuris atsiranda dėl kraujosruvų.

Trombocitai – tai kraujo plokštelės, dalyvaujančios kraujo krešėjime ir suformuojančios krešulį.

Trombocitopenija – tai sumažėjęs kraujo plokštelių kiekis kraujyje, dėl kurio gali kilti savaiminiai kraujavimai.

Vėžys – tai liga, kurios metu pakitusios ląstelės ima nekontroliuojamai dalintis ir daugintis, tokiu būdu pažeisdamos normalią organų ir audinių funkciją bei sukeldamos sveikatos sutrikdymą.

asociacija
KRAUJAS

Asociacija „Kraujas“ – 2002 m. įsikūrusi visuomeninė organizacija, vienijanti kraujo ir kitomis onkologinėmis ligomis sirgusius ar sergančius ligonius, jų artimuosius, gydytojus bei visus asmenis, palaikančius bendrijos veiklą. Vienas iš pagrindinių asociacijos „Kraujas“ darbų – siekti, kad skirtumai tarp galimybių ir gydymo inovatyvumo didžiosiose ES šalyse ir Lietuvoje palaipsniui išnyktų.

Kviečiame tapti asociacijos „Kraujas“ nariais ir prisijungti prie veiklos savo idėjomis, patarimais, iniciatyvomis, kita galima pagalba.

Laukiame Jūsų!

Kontaktai:
Tel. +370 687 40952
El. p. info@kraujas.lt

Išsamesnės informacijos ieškokite www.kraujas.lt

asociacija
KRAUJAS