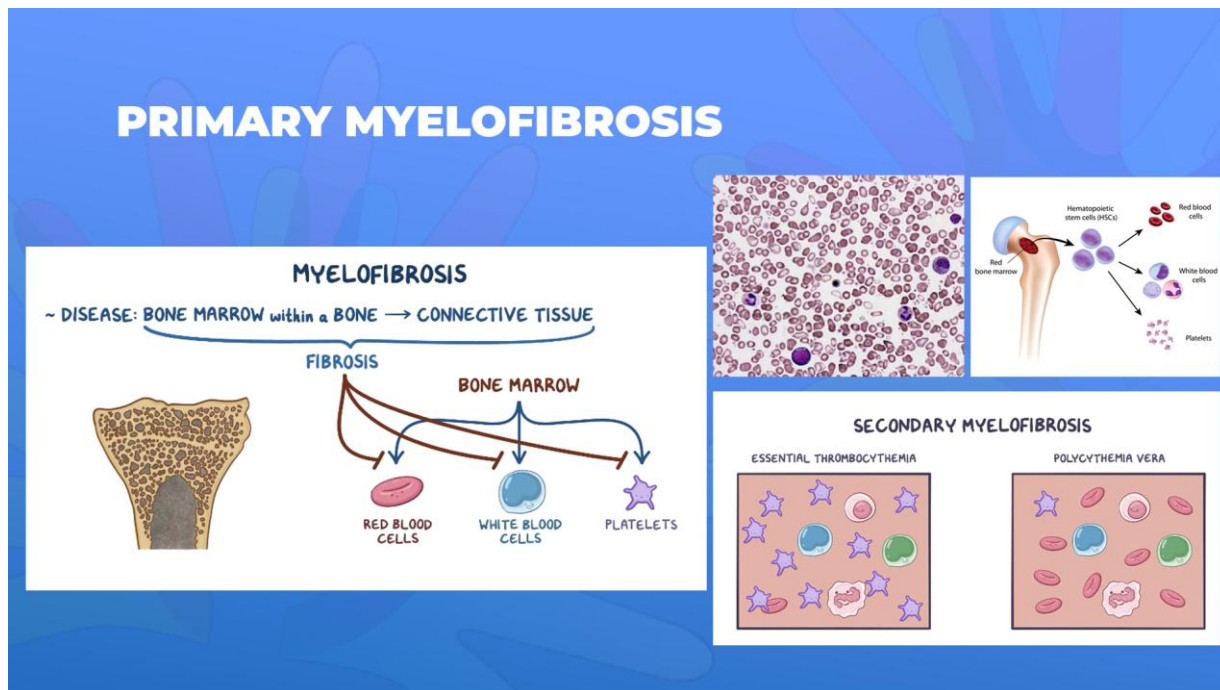


## Mielofibroza primare MFP

MKB: D47.4 / Primary myelofibrosis



Mielofibroza është një çrregullim kronik i gjakut që shfaqet njëloj, si tek meshkujt edhe tek femrat. Mund të shfaqet në çdo moshë, edhe pse është më e zakonshme tek personat më të moshuar se 50 vjeç. Mosha e mesme e diagnostifikimit është afërsisht 65 vjeç. Kjo përbën një çrregullim të rrallë, kur në palcën e kockës krijohen qeliza jonormale gjaku dhe qime.

Ky proces ndikon negativisht në krijimin e qelizave normale të gjakut dhe transmetohet edhe në organe të tjera, si për shembull tek shpretkja dhe mëlçia e zezë, që rriten si pasojë e kësaj.

Për shkak të zmadhimit të shpretkës pacientët ndiejnë shqetësime në abdomen, si edhe dhimbje tek brinja e majtë. Presioni i shpretkës në stomak, krahas dhimbjes, mund të shkaktojë një lloj mbingopje të parakohshme dhe humbjen e oreksit, ndërsa presioni mbi zorrë mund të ndikojë në vështirësi tek tretja dhe jashtëqitja.

Zmadhimi i mëlçisë (hepatomegalia) shfaqet tek më shumë se gjysma e pacientëve, shpeshherë në fazat më të avancuara të sëmundjes. Zmadhimi i ngadalshëm i njejve limfatike është më i rrallë (prezent tek 10-20 % e pacientëve).

Qelizat anormale prodhojnë molekula që quhen *citokine*, që shkaktojnë inflamacion në organizëm, i cili sjell edhe deri tek simptomat dhe shenjat e tilla, si humbje peshe, djersitje gjatë natës, lodhje, dhimbje koke, të cilat e reduktojnë dukshëm cilësinë e jetës së pacientit. Me kalimin e kohës, pacientët zhvillojnë anemi, trombocidopeni dhe janë të prirur drejt gjakderdhjeve.

Zakonisht, MFP-ja zbulohet me një analizë të plotë gjaku, ku shfaqet edhe një nivel tepër i ulët i qelizave të kuqe të gjakut, edhe pse jo tek të gjithë pacientët shfaqet anemia dhe dukuria e qelizave të pamaturuara të gjakut, të bardha dhe të kuqe, e ashtuquajtura reaksioni leukoaritroblastik.

Pacienti me MF është pacient i sëmurë me të paktën disa simptoma, përpara se të vizitohet tek specialisti. Simptomat që shfaqen më shpesh janë: dhimbje në kocka, djersitje natën, mungesë energjie, lodhje e madhe, dhimbje në shpretkë dhe humbje e peshës trupore.

Shkaku dhe mekanizmi i formimit të MFP nuk është i njohur tërësisht.

Tek njerëzit ekspozimi kronik ndaj disa substancave të caktuara kimike, si tretësit organikë benzen dhe tulin, lidhet me shfaqjen e MFP.

Ndryshimi më i madh në kuptimin e mekanizmit të formimit të kësaj sëmundje është zbulimi i mutacione të vetë gjenit qelizor JAK-2 (janus – kinaza ), që sjell deri tek aktiviteti i vet i tepruar, po ashtu edhe me aktivitetin e rritur të qelizave të palcës së kockës, që reflektohet në shumimin, maturimin dhe rritjen e qelizave të palcës së kockës.

Që të diagnostifikohet sëmundja është e domosdoshme që të vlerësohen me kujdes problemet e pacientit, si edhe të vërehet zmadhimi i shpretkës dhe mëlçisë, si edhe ndryshimet tek pasqyra e gjakut. Si pasojë, duhet që të kryhen analizat e duhura të palcës së kockës, para së gjithash biopsia e palcës së kockës për hulumtime patohistologjike dhe vlerësimin e shkallës së fibrozës (akumulimi i kordonit në mjediset e sfungjerta të palcës së kockës). Ky vlerësim po ashtu mundëson që të vlerësohet edhe serioziteti i vetë sëmundjes, që luhetet nga 0 deri në 3.

Metodat speciale gjenetike nga gjaku i pacientit mund të tregojnë ekzistencën e mutacionit të gjenit JAK-2 kinaza (mutacioni specifik i JAK-2 V617F), që është pozitive tek më shumë se gjysma e pacientëve. Gjetja e këtij mutacioni e vërteton ekzistencën e sëmundjes, por mungesa e tij nuk është e domosdoshme për dhënien e diagnozës finale.

Grafitë nga rezonanca magnetike dhe grafitë nga rëntgeni mund të shfrytëzohen për vlerësimin e hepatomegalisë.

Në varësi nga simptomat e pacientit ekzistojnë metoda të ndryshme në dispozicion për kurimin e Mielofibrozes. Disa njerëz me vite nuk mundet që të shfaqin simptoma. Madje edhe nëse nuk kërkojnë trajtim urgjent, duhet të ndiqen për çfarëdolloj ndryshimesh që tregojnë në keqësimin e gjendjes së tyre.

„Jakavi„ (ruksolitinib) është medikamenti i parë i miratuar nga Drejtoria e ushqimit dhe barnave për trajtimin e Mielofibrozes mesatare ose me rrezik të lartë.

Ai ndihmon që të largohen disa prej simptomave të lidhura me sëmundjen, duke përfshirë edhe zmadhimin e shpretkës, djersitjen natën, kruarjen, dobësimin dhe ethet.

„Hidroksiurea„ është tradicionalisht i preferueshëm dhe shpesh medikamenti më i përdorur – mesatarisht efikas në përmirësimin e splenomegalisë, leukocitozës dhe trombocitozës.

Disa pacientë ndoshta mund të trajtohen kirurgjikisht për shpretkën (splenektomia), sidomos nëse ajo shkakton komplikime. Trajtime të tjera mund të përfshijnë terapinë me rreze ose transplantimin e palcës së kockës (qeliza stematike).

## Prognoza

Që të gjitha problemet e sipërpërmendura, të tilla si anemia, dhimbjet në stomak për shkak të zmadhimit të mëlçisë dhe shpretkës, mund të zgjidhen me terapi simptomatike, por jo që ta shërojnë sëmundjen në afat më të gjatë. Edhe krahas të gjitha masave që mund të ndërmerren, jetëgjatësia e pacientëve me Mielofibrozë është më e shkurtër sesa tek sëmundjet e tjera të ngjashme në grupin e sëmundjes kronike mieloproliferative. Mbijetesa mesatare e këtyre pacientëve varet nga një numër i madh specifikash dhe luhetet nga 2 deri në mbi 10 vjet.

SANOFI GENZYME 



BIOMARIN



MEDIS

