Hasta El Kitabı

2018 Baskısı | Hazırlayan: Brian G.M. Durie, Tıp Doktoru

International Myeloma Foundation yayınıdır

INTERNATIONAL MYELOMA FOUNDATION

12650 Riverside Drive, Suite 206
North Hollywood, CA 91607 USA (ABD)

Telephon:

+1 800.452.2873
(ABD ve Kanada'dan ücretsiz arama)

+1 818.487.7455
(tüm dünya)

Faks: **+1 818.487.7454**

TheIMF@myeloma.org

myeloma.org

© 2019, International Myeloma Foundation. Tüm Hakları Saklıdır. İzinsiz kullanılamaz.

phb_tr_2018_p1

INTERNATIONAL MYELOMA FOUNDATION

International Myeloma Foundation Hakkında

1990 yılında kurulan International Myeloma Foundation (IMF, Uluslararası Miyelom Vakfı) dünyadaki en eski ve en büyük miyelom yardım vakfıdır. IMF, 140 ülkedeki 350.000'den fazla üyesiyle, miyelom hastalarına, ailelerine ve tıp camiasına hizmet vermektedir. IMF, Araştırma, Eğitim, Destek ve Savunuculuk alanlarında geniş bir program yelpazesine sahiptir:

ARAŞTIRMA IMF, global işbirlikçi miyelom araştırmasının lideridir. IMF, laboratuvara dayalı araştırmaları destekler ve 1995 yılından bu yana en önemli yeni ve kıdemli araştırmacılara 100'ün üzerinde hibe yardımı yapmıştır. IMF, bir tedavinin seyir planını çıkaran, bir sonraki yenilikçi araştırmacı kuşağına yol gösteren ve daha iyi bir bakımla insanların yaşamını iyileştiren Uluslararası Miyelom Çalışma Grubu (IMWG) aracılığıyla dünyanın önde gelen uzmanlarını en başarılı ve benzersiz şekilde bir araya getirir.

EĞİTİM IMF'nin eğitsel Hasta ve Aile Seminerleri, Tıp Merkezi Çalıştayları ve Bölgesel Toplum Çalıştayları tüm dünyada yapılmaktadır. Bu toplantılarda öncü miyelom bilimcileri ve araştırmacıları tarafından doğrudan miyelom hastalarına ve ailelerine güncel bilgiler sağlanır. 100'den fazla yayını barındıran kütüphanemiz, sağlık uzmanlarının yanı sıra hastalar ve bakım personeli için her yıl güncellenir ve ücretsiz olarak sunulur. Yayınlar 20'den fazla dilde hazırlanmıştır.

DESTEK +1 818.487.7455 numaralı Bilgi Hattımız, her yıl binlerce ailenin sorularını yanıtlamakta ve bu ailelere bilgi ve destek vermektedir. IMF, 150'den fazla destek grubunu içeren bir ağa sahiptir ve kendi topluluklarında bu gruplara öncülük etmeye gönüllü olan yüzlerce hastaya, bakım personeline ve hemşireye eğitim sağlar.

SAVUNUCULUK IMF Savunuculuk programı, miyelom camiasını etkileyen kritik sağlık konularında savunma yapmak için bireylere kılavuzluk eder. IMF, hem ulusal hem de federal seviyede çalışarak oral kanser tedavileri için sigorta teminatında eşitliği savunmak üzere iki koalisyona önderlik etmektedir. Her yıl IMF tarafından eğitilmiş binlerce avukat, miyelom camiası için önem arz eden konular üzerinde olumlu etkiler yaratmaktadır.

IMF'nin, bir yandan hastalığı önleme ve tedaviye yönelik nasıl çalıştığıyla, diğer yandan da miyelom hastalarının yaşam kalitesini iyileştirmeye nasıl yardım ettiğiyle ilgili daha fazla bilgi edinin. +1 818.487.7455 no'lu hattı arayarak bizimle irtibata geçin ya da myeloma.org adresini ziyaret edin.

Tedaviyi Ararken Yaşamları İyileştirmek

İçindekiler

Giriş		4
Adım 1:	**Ne ile karşı karşıya olduğunuzu bilin. Doğru teşhis konulduğundan emin olun.**	4
	Miyelom nedir?	4
	Miyelom hakkında temel gerçekler	6
	Miyelom neden tedavi edilmelidir?	6
	Miyelom ile tıbbi sorunlara ne sebep olur?	7
Adım 2:	**Gerçekten ihtiyacınız olan tetkikler.**	8
	Farklı miyelom çeşitleri	8
	Miyelomun evrelendirilmesi	10
	Tanı aşamasında tetkikler	11
Adım 3:	**Başlangıç tedavisi seçenekleri.**	11
	Başlangıç ya da ön basamak tedavisi	11
Adım 4:	**Destek tedavisi ve nasıl sağlanacağı .**	13
	Birinci basamak tedavi yeterli değilse	15
	Doktorunuza soracağınız sorular	15
Terimler ve Tanımlar		17

Giriş

Uluslararası Miyelom Vakfı (International Myeloma Foundation, IMF) hastalara ve ailelere eğitim ve destek vermeyi taahhüt eder.

Multipl miyelom (MM) teşhisi koyulmuş olmasının en endişe verici yönlerinden biri de oldukça karmaşık olan bu nadir hastalık hakkında bilgi sahibi olmak ve onu anlamaktır. Hastalar ve sevdikleri genellikle kendilerini farklı ve daha önce hiç karşılaşmadıkları bir dünyadaymış gibi hissederler. IMF *Hasta El Kitabı*, bu "yeni dünyada" sizin kılavuzunuz olacak ve sizi miyelomu anlamanız ve daha iyi yönetebilmeniz için gerekli araçlarla donatacaktır.

IMF Hasta El Kitabı, miyelom ilk farkedildiğinde ne yapılması gerektiğine odaklanır ve dolayısı ile 10 Steps to Better Care® (10 Adımda Daha İyi Bakım)' ın ilk dört maddesini kapsar. Kök hücre nakli, destekleyici tedavi, bireysel ilaçlar, nüks durumunda ne yapılacağı ve klinik araştırmalar gibi bu tür konular hakkında daha detaylı bilgi myeloma.org adresinden ulaşabileceğiniz diğer kitapçıklarda mevcuttur. Sorularınız ya da endişeleriniz konusunda destek almak için IMF Bilgi Hattı'na, e-posta yolu ile InfoLine@myeloma.org adresinden ya da diğer ülkeler için +1 818.487.7455 numaralı telefondan ulaşabilirsiniz. Lütfen arayın. IMF yardım etmek için burada!

Adım 1: Ne ile karşı karşıya olduğunuzu bilin. Doğru teşhis konulduğundan emin olun.

Miyelom nedir?

Multipl miyelom, kemik iliği plazma hücrelerinin kanseridir. Miyelom birden fazla alanın tutulması ile görüldüğü ve "multipl" kelimesinin kullanımı gereksiz olduğu için bu kitapçıkta multipl miyelom, "miyelom" olarak geçmektedir. Bu kitapçığın amacı bu hastalığın üstesinden nasıl gelineceği konusunda temel bilgiler ve öneriler sunmaktır.

Şu anda miyelom için tam iyileşme sağlayan bir tedavi henüz olmamasına karşın, fazlasıyla tedavi edilebilen bir hastalıktır. Birçok hasta, teşhisten sonra yıllar hatta on yıllar boyunca dolu ve üretken hayatlar sürdürmektedir. Artan araştırmalar sayesinde hastalar için genel görünüm sürekli daha iyi hale gelmektedir. Hastalık hakkında daha fazla bilgiye sahip olmak ve yardım etmek için ne yapılabileceğini anlamak, kaygıları azaltır ve teşhisi kabullenmeyi kolaylaştırır.

Tablo 1. **MGUS ve Miyelom Tanımları**

İSİM	*TANIM*
Önemi Belirsiz Monoklonal Gammopati (MGUS)	• Monoklonal protein bulunmaktadır ancak genellikle < 3.0 g/dL'dir • CRAB özellikleri ya da aktif miyelomun diğer belirteçleri bulunmamaktadır • Kemik iliği monoklonal plazma hücreleri %10 dan azdır
Belirtisiz veya Sinsi Multipl Miyelom (SMM)	• MGUS'tan daha ileri seviyede hastalık: serum M proteini 3,0 g/dL'nin üzerinde ve/veya kemik iliği plazma hücreleri %10 ile %60 arasında olabilir ancak • CRAB özellikleri ya da aktif miyelomun diğer belirteçleri bulunmamaktadır
Erken Aktif Miyelom	• > %60 (kemik iliği plazma hücreleri) • Serbest hafif zincir oranı > 100 • > 1 MRI fokal lezyon
Aktif Miyelom	• Monoklonal protein mevcut ve • Bir ya da daha fazla "CRAB" özellikleri ve/veya organ hasarı belirtileri var*

*"**CRAB**" olarak sınıflandırılmış organ hasarı ya da tedavi ile ilgili olmayan nöropati veya tekrarlayan enfeksiyonlar gibi miyelom progresyonu ile bağlantılı diğer anlamlı bir klinik problem

C – kalsiyum yüksekliği (> 10 mg/dL)

R – renal bozukluk (kreatinin > 2 mg/dL veya kreatinin aralığı < 40 ml/dak)

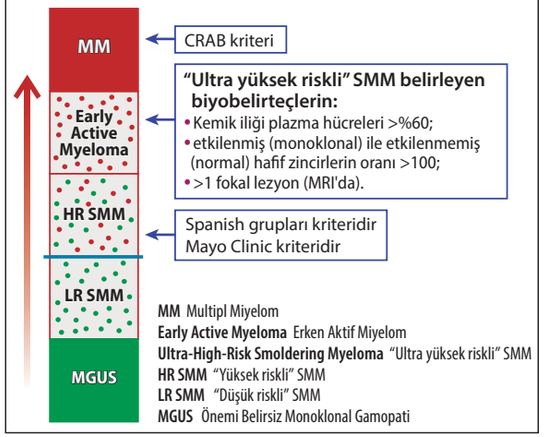
A – anemi (hemoglobin < 10 g/dL veya hastanın normal değerlerinde > 2 g/dL azalma)

B – kemik hastalığı (iskelet sistemi radyografisinde, WBLC BT veya PET/BT'de tespit edilen bir veya birden fazla osteolitik lezyon)

Semptomatik Miyelom teşhisi için bir ya da daha fazla "CRAB" özelliği veya başka belirgin problemler gerekmektedir

Miyelom kişiye özel bir hastalıktır. Miyelom genellikle yavaş ilerler ancak bazen daha agresif bir seyir gösterebilir. Başarılı bir miyelom uzmanı sizin bireysel durumunuz için en iyi yaklaşımı belirleyebilir. Ancak bu miyelom uzmanı yakınınızda değilse, tedavinizi uygulayan yerel bir doktor ile birlikte çalışacak bir uzman bulmanız gereklidir. Doktor her bir önemli durumu değerlendirerek en iyi yaklaşımı önerirken hasta bireysel tedavi kararlarını vermeye yardım etmede önemli bir rol oynamaktadır. Hastaların ve ailelerinin tam olarak bilgilendirilmesi, sorular sorması, alternatif stratejileri ya da seçenekleri ciddi olarak düşünmeleri önemlidir. "Bilgi Güçtür" cümlesi IMF'nin anahtar mesajıdır. Hastalığınız hakkında bilgi sahip olmak, en iyi kararları vermenize yardımcı olur.

Şekil 1. **Miyelom ve Erken Miyelomun Yeni Tanımları**



Miyelom kelimenin tam anlamıyla "miyelo" kemik iliğinde bulunan kan üreten hücreleri içeren bir tümördür "oma". Etkilenen hücreler, bizim antikor üreten (immunoglobulin üreten) hücrelerimiz olan plazma hücreleridir (bir beyaz kan hücresi türü). Kötü huylu ya da kanserli bir plazma hücresi miyelom hücresi olarak adlandırılır. Myelom, büyüdüğü yer olan kemiklerde sıklıkla çok sayıda yama veya alan şeklinde görüldüğü için "multipl" olarak adlandırılır. Miyelom bir tümör ve/veya kemik kaybı olan bir alan olarak görülebilir. Her iki durumda tümör ya da kemik kaybı bölgesi "lezyon" olarak adlandırılır. Miyelomun neden olduğu kemik kaybı alanları "litik lezyonlar" olarak ifade edilir. Miyelomun "multipl" olmadığı tek durum, nadir görülen, kemik iliğinin içinde ya da dışında olabilen tek bir tümör olan "soliter plazmasitom" vakasıdır.

Miyelom, kemik iliğinin yetişkinlerde normalde aktif olduğu bölgeleri etkiler. Bu ilik; omurga, kafatası, pelvis, göğüs kafesi, omuz ve kalça kemiklerinin içerisindeki boş alanda bulunur. Genellikle etkilenmeyen alanlar ekstremitelerdir (eller, ayaklar, ve kolların ve bacakların alt bölgeleri). Bu kritik alanların fonksiyonları genellikle tam olarak korunduğundan bu konu çok önemlidir.

Miyelom kanser öncesi bir evrede farkedilebilir *(bkz. Tablo 1)*. Bazı durumlarda miyelom hücreleri kemik iliğinde çok yavaş bir artış gösterirler. En erken evre Önemi Belirsiz Monoklonal Gamopati (MGUS) olarak adlandırılır. Bu aşama henüz kanser değildir. MGUS'ta, miyelom hücreleri kemik iliği hücrelerinin %10'undan daha azını oluşturmaktadır. MGUS'tan aktif miyeloma geçiş riski oldukça düşüktür: her yıl sadece %1 oranındadır. Miyelom hücreleri toplam kemik iliğinin %10–%60'ından daha fazla miktarda bile olsa , büyüme hızı çok yavaş olabilir ve asemptomatik veya belirtisiz/sinsi multipl miyelom (SMM) özellikleri gösterebilir. Hem MGUS hem de "düşük riskli" SMM yıllar içerisinde çok yavaş bir değişim gösterebilir ve herhangi bir aktif tedavi gerektirmez. Düşük riskli SMM, ne MGUS'dir ne de yüksek riskli SMM'dir. MGUS ve SMM'yi, tedavi gerektiren aktif ya da semptomatik miyelomdan ayırt eden doğru tanıyı koymak çok önemlidir.

Yeni miyelom tanımlama olayları (MDE) kısa süre önce belirlenmiştir, şunları içerir:

1) CRAB özelliklerinin varlığını gösteren kriterlerin laboratuvar ve radyografik değişkenleri ile güncellenip netleştirilmesi:
   - Kreatinin klerensi < 40 ml/dak;
   - Aktif hastalığın bulgusu bir veya birden fazla osteolitik lezyonunun iskelet sistemi radyografisi, WBLD BT (tam vücut düşük doz BT) veya PET-BT'de görüntülenmesi.
2) Tedavi gerektiren "Ultra yüksek riskli" SMM hastaları belirleyen biyobelirteçlerin tanımlanması:
   - Kemik iliği plazma hücreleri > %60;
   - etkilenmiş (monoklonal) ile etkilenmemiş (normal) hafif zincirlerin oranı > 100;
   - > 1 fokal lezyon (MRI'da).

Bu yeni biyobelirteçlerin her biri, SMM taşıyan bir hastada hastalığın iki yıl içerisinde ilerleyerek aktif miyeloma dönüşmesi ve semptomların gelişmesi konusunda %80 veya üzeri bir riske sahip olduğunu bağımsız olarak öngörebilir. Bu hastaların, artık tedavi önerilen erken miyelomu vardır. MDE olmadan "Yüksek riskli" SMM miyelom taşıyan hastalar sadece klinik araştırma kapsamında tedavi edilmelidir.

Şu anda "yüksek riskli" miyelomun genel anlamda kabul gören bir tanımı yoktur ancak çoğu durumda Mayo ve Spanish grupları tarafından yayınlanmış yüksek risk tanımları, klinik çalışmalar için kabul edilebilir uygunluk kriteridir.

Standart riskli sinsi miyelom (SMM) taşıyan hastalar tedaviye ihtiyaç duymaz ancak bir hematolog/onkolog tarafından düzenli olarak izlenmelidir.

Miyelom hakkında temel gerçekler

Bazı şeyler miyeloma neden olabilir ya da halihazırda kemik iliğinde bulunan anormal ya da hasarlı pre-miyelom hücre popülasyonunu tetikleyebilir. Toksik kimyasallara maruz kalma, atomik radyasyon, bağışıklık sistemini baskılayan ya da ona müdahale eden herhangi bir şey ya da kansere neden olan virüslerle enfekte olma; bunların tümünün miyeloma neden olduğu veya miyelomu tetiklediği tahmin edilmektedir. Belirlenen zehirli kimyasallar arasında benzen, dioksinler (Turuncu Etmendeki dioksin gibi) ve çok çeşitli tarımsal kimyasallar, solventler, yakıtlar, motor egzozu ve temizlik malzemeleri bulunur. Ciddi radyasyona maruz kalma daha az görülür ancak Japonya'da, üretim tesislerinin yanı sıra atomik test ve reaktör alanlarında görülmüştür. HIV (AIDS virüsü), hepatit virüsleri ve bazı herpes virüsleri de dahil olmak üzere birçok virüs tanımlanmıştır. Poliyo aşısının hazırlanmasında kontaminant SV40 (Simiyan Virüs 40) gibi bazı retrovirüsler de miyeloma yol açmakla suçlanmışlardır.

Miyelom için bir ailevi yatkınlık söz konusudur: miyelom tanısı alanların yaklaşık %5-%7'sinde daha önceden MGUS ya da miyelom teşhisi konmuş yakın bir aile üyesi bulunmaktadır. Miyelom ya da MGUS'si olan bir akrabanız varsa, potansiyel tarama/erken test yapılması konusunda doktorunuzla görüşebilirsiniz.

Miyelom yetişkinlerde görülür. Miyelom başlangıcı için ortalama yaş, 60'lı yaşların başı ve ortası arasındadır. Hastaların sadece %5 ila 10'u 40 yaşın altındadır. Miyelom bazı ırksal gruplarda daha sık görülür. Bu insidans aralığı, Asyalılarda ~0,5–1 /100.000'den Afro Amerikalı erkeklerde ~10–12 /100.000'e kadar yükselmektedir. Miyelom insidansının dünyanın çeşitli yerlerinde, özellikle de Asya'da arttığı görülmektedir.

Miyelom neden tedavi edilmelidir?

Miyelom, birçok tıbbi soruna neden olabilir, bunlar arasında kemik hasarı, kanda kalsiyum seviyesinin yükselmesi, düşük kan sayımı (özellikle anemi), enfeksiyona eğilim ve böbrek hasarı bulunur. Bu nedenle, aktif miyelomu ve MDE'si olan hastalar ciddi tıbbi komplikasyonları önlemek için tedaviye ihtiyaç duyarlar. Omurganın kemikleri genellikle etkilendiğinden ve miyelom hücreleri tarafından üretilen miyelom proteinleri sinirlere hasar verebileceğinden acil müdahale gerektiren omurga ve sinir problemleri oluşması sıklıkla gözlenen bir durumdur.

Miyelom için tedaviye başlarken kemik hasarı, enfeksiyon, böbrek hasarı ya da sinir basısı gibi hemen müdahale gerektiren acil sorunlarla hastalığı tedavi etmek için yapılan genel planlamayı birbirinden ayırmak gerekir. Bazı durumlarda acil bakım geciktirilemez ve geciktirilmemelidir. Bununla birlikte miyelom hakkında bilgi sahibi bir hematolog/onkolog ile erken konsültasyonu öneririz. Örneğin; acil cerrahi operasyona karşılık radyasyon tedavisi seçeneği tartışılabilir. Tüm tedavi seçeneklerinin gelecekte de açık tutmak önemli bir husustur.

Acil sorunlar ortadan kalktıktan sonra, genel planlamalar daha detaylı gözden geçirilebilir. Çoğunlukla, tüm seçeneklerin dikkatlice gözden geçirildiğinden emin olmak üzere ikinci bir görüş almak veya uzmana danışmak için yeterli zaman vardır. Planlamalar açık gibi görünse de, herhangi bir kaygı, soru veya kuşku olması durumunda bunların sonraya bırakılmak yerine hemen çözümlenmesi iyi olur. Süren tedaviniz için doktorunuzla tamamen mutabık olduğunuz bir tedavi planı ile hareket etmeniz son derece önemlidir.

Miyelomda tıbbi sorunlara sebep olan şeyler nelerdir?

Sağlıklı plazma hücreleri, "antikor" dediğimiz kompleks proteinler olan immunoglobulin üretir. Miyelomlu hücreler normal işlev gösteren antikor üretmezler, bunun yerine, "monoklonal protein" adı verilen anormal immunoglobulin üretirler. Bağışıklık sistemindeki bu bozulma, enfeksiyonlarla savaşmak için gereken normal antikorların üretiminde azalma ile sonuçlanır.

Miyelom ile ilişkili bir çok tıbbi sorunun kaynağı miyelom hücrelerinin çoğalmasıdır *(bkz. Tablo 2)*. Bununla birlikte diğer kanser türlerinin aksine, miyelom hastalarında birçok komplikasyon görülebilir, çünkü kemik iliğinin mikro-çevresine ve doğrudan kan dolaşımına birçok protein ve başka kimyasal salar.

- **Kemik iliğindeki yerel Etkiler:** Kemik iliğindeki etkiler arasında kan hücresi üretiminde azalma ve çevreleyen kemikte hasar oluşumu bulunur. Net sonuçlar; anemi, enfeksiyona yatkınlık, kemik ağrısı, kemik kırılmaları ve kanda yüksek kalsiyum seviyesi gibi miyelomun en yaygın özellikleridir.
- **Kemik iliği dışındaki etkiler:** Kemik iliği dışındaki etkiler çoğunlukla miyelom hücreleri

Tablo 2. **Miyelom ile İlişkili Tıbbı Sorunlar**

KEMİK İLİĞİNDE ARTMIŞ MİYELOM HÜCRELERİNİN ETKİLERİ **CRAB** kriteri	*NEDEN*	*HASTA ÜZERİNDEKİ ETKİSİ*
C – Kan kalsiyumunda **artış**	Hasarlı kemikten kan dolaşımına kalsiyum yayılması.	• Zihin bulanıklığı • Sıvı kaybı • Kabızlık • Yorgunluk • Zayıflık • Renal hasar veya böbrek hasarı (**R**)
R – **Renal** sorunlar-böbrek hasarı	Miyelom hücrelerinden salınan anormal monoklonal proteinler kan dolaşımına salınır ve idrara geçerek böbrek hasarına yol açabilir. Yüksek kan kalsiyumu, enfeksiyon ve diğer faktörler böbrek hasarına sebep olabilir veya ciddiyetini arttırabilir.	• Yavaşlamış dolaşım • Yorgunluk • Zihin bulanıklığı
A – **Anemi**	Kemik iliğinde kırmızı kan hücresi üreten hücrelerin sayısında ve aktivitesinde azalma.	• Yorgunluk • Zayıflık
B – **Kemik** Hasarı • Zayıflama (osteoporoz) veya • Daha ciddi hasarlı bölgeler (litik lezyon), vertebranın kırılma veya çökmesi	Miyelom hücreleri, kemikte yıkıma yol açan osteoklast hücrelerini aktive eder ve normal koşullarda hasarlı kemiği onaran osteoblast hücrelerini ise baskılar.	• Kemik ağrısı • Kemik büyümesi • Kemiğin kırılması veya çökmesi • Sinir veya omurilik hasarı
Organ yetmezliğinin ek tipleri	Miyelomun CRAB öğeleri dışında lokal veya sistemik etkileri.	• Nöropati • Tekrarlayan enfeksiyonlar • Kanama problemleri • Diğer kişisel problemler
Anormal bağışıklık fonksiyonu	Miyelom hücreleri enfeksiyona karşı antikor üretme kapasitesine sahip plazma hücrelerinin sayısını ve aktivitesini azaltır.	• Enfeksiyona yatkınlık • Enfeksiyondan geç iyileşme

tarafından üretilen monoklonal proteinden kaynaklanır. Miyelom hücreleri kemik iliğinde çoğaldıkça miyeloma özgü immunoglobulin veya antikor proteini kan dolaşımına salınır. Miyelom hücreleri tarafından üretilen bu spesifik immunoglobulin proteini veya monoklonal protein, uzak bölgelerde doku hasarına yol açar; örneğin böbrek hasarı oldukça yaygındır. Bu protein kan pıhtılaşması ve/veya dolaşımı ile etkileşime girer ve potansiyel olarak doku ve organ hasarına yol açabilir. Miyelom tedavisi hem kemik hasarını ve tümör gelişimini hem de miyelom proteinlerinden ve kimyasallarından kaynaklanan çeşitli etkileri azaltır. Birçok diğer kanser türünün aksine miyelom genellikle kilo kaybına yol açmaz.

Adım 2: Gerçekten ihtiyacınız olan tetkikler.

Farklı miyelom çeşitleri

Miyelomun farklı tip ve alt-tipleri vardır. Bunlar, miyelom hücreleri tarafından üretilen immunoglobulin (protein) tipine bağlıdır.

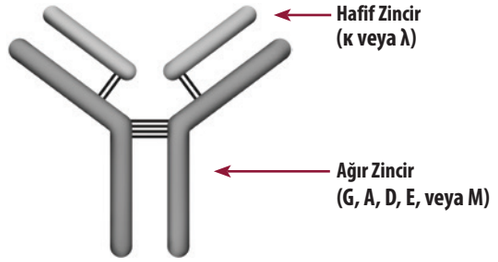
Tablo 3. **Miyelom Tipleri ve İlgili Hastalıklar**

HASTALIK TİPİ	*TANIM*
Miyelom: IgG κ veya λ IgA κ veya λ **Daha nadir alt-tipler:** IgD, E veya M	• **Tipik miyelom:** hastaların çoğunluğu. • Serumda SPEP (IgG) ve/veya kantitatif immunoglobin (QIG) ölçümleri (IgA/D/E) kullanılarak monoklonal protein takibi ile gözlemlenir. IgA miyelom için, kantitatif immunoglobin ölçümleri genellikle daha güvenilirdir.
Sadece hafif zincir veya Bence Jones (BJ) miyelom: κ veya λ tipleri	• **Bence Jones miyelomu:** hastaların yaklaşık %15–20'si. • İdrarda UPEP ile ve/veya serumda serbest hafif zincir ölçümleri (Freelite®) ile monoklonal hafif zincir ölçümü ile izlenir.
Nonsekretor miyelom: κ veya λ tipleri	• **Daha nadir miyelom:** hastaların %1–2'si. • SPEP ve UPEP'in her ikisi de negatif olduğundan (serumda veya idrarda monoklonal bant yoktur), hastalık Freelite® testi kullanılarak izlenir.
IgM miyelom: κ veya λ alt-tipleri	• **IgM miyelom** çok nadir gözlenen bir alt türdür. • Tipik olarak, IgM üretimi, kemik iliği kanseri olan miyelomdan ziyade lenfoma (lenf nodül kanseri) benzeri Waldenström makroglobulinemi adı verilen hastalıkta görülür.
Amiloidoz: AL veya immunoglobulin hafif zincir tipi κ veya λ alt-tipleri	• **Amiloidozda**, hafif zincirler kırılmak ve/veya idrarda atılmak yerine dokularda doğrusal düzende (β-katlanmış) kalır. • Farklı tür proteinlerin birikiminden kaynaklanan farklı amiloidosiz tipleri bulunur. Örneğin, Alzheimer hastalığında beyinde protein birikir. • **Miyelom-ilişkili amiloidde** hafif zincirler, deri, dil, kalp, böbrek, sinir, akciğer, karaciğer ve bağırsak gibi birçok dokuda birikim yapabilir. • Dokular, tanısal olan "Congo Red" boya testi ile pozitif işaretlenir. Bazen kütle spektroskopisi ve/veya elektron mikroskobu gibi daha detaylı testler gerekli olabilir.
Hafif Zincir Birikim Hastalığı (LCDD): κ veya λ alt-tipleri	• **LCDD'de**, hafifi zincirler daha dağınık bir düzende birikim yapar (rasgele çapraz bağlanmalar). • Dokular, direk κ veya λ immünboyama ile pozitif işaretlenir. Corgo kırmızısı ile boyanma genellikle negatiftir. • Genellikle akciğer dış tabakasını (plöral) karın zarını (bağırsak çevresi) veya gözleri kapsayan farklı özellikli doku birikimleri vardır.
POEMS sendromu: Genellikle IgG veya IgA λ (nadiren κ alt tipi)	• **POEMS sendromu**, polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gamapati ve deri değişikliklerini kapsayan kompleks bir bozukluktur. Miyelomdan farklı tanı ve tedavi yöntemleri vardır. Görüşler için metne bakın.

Normalde, çeşitli immunoglobulinlerin vücutta farklı işlevleri vardır. Her bir immunoglobulin iki ağır zincirden ve iki hafif zincirden oluşmaktadır. *(bkz, Şekil 2.)* Beş farklı ağır protein zincir vardır: G, A, D, E ve M. İki farklı çeşit hafif zincir vardır: hafif zincir, kappa (κ), lambda (λ). Miyelomun tiplendirilmesi (imünofiksasyon elektroferezi (IFE) adı verilen testle yapılır) hem ağır hem de hafif zincirleri tanımlar. Miyelom hastalarının çoğu, yaklaşık %65'i, κ veya λ hafif zincirli IgG miyelom tipine sahiptir. İkinci en sık gözlenen tip ise κ veya λ hafif zincirli IgA miyelomudur. *(bkz, Tablo 3)* IgD, IgE ve IgM miyelomları daha nadirdir.

Hastaların yaklaşık %30'u ağır zincir ve hafif zincir molekül kombinasyonuna ilaveten serbest hafif zincir (ağır zincirden ayrı olarak) üretirler. Hastaların yaklaşık %15 ila 20'sinde miyelom hücreleri sadece hafif zincirler üretir ve ağır zincirler yoktur. Buna "hafif zincir" veya "Bence Jones" miyelomu denir. Çok nadir olarak (hastaların %1–2'sinde), miyelom hücreleri her hangi bir çeşit monoklonal proteini düşük düzeyde üretir veya hiç üretmez. Bu, "salgılamayan" miyelom olarak adlandırılır. Bununla birlikte, Freelite® (serumda serbest hafif zincir) bu hastaların %70'inin kanında çok küçük miktardaki hafif zinciri saptayabilir.

Şekil 2. **İmmunoglobulin Yapısı**



Farklı tip miyelomların davranışlarında temel farklılıklar vardır. IgG miyelom, miyelomun alışılmış özelliklerine sahiptir. IgA miyelom bazen kemiğin dışındaki tümörler ile karekterize edilebilir. IgD miyelom plazma-hücre lösemi eşliğinde görülebilir ve daha sıklıkla böbrek hasarına yol açar. Hafif zincir ve Bence Jones miyelomu böbrek hasarına ve/veya böbrekte ve/veya sinirlerde ve diğer organlarda hafif zincir birikimine yol açtığı bilinen

Tablo 4. **Durie-Salmon Evrelendirme Sistemi**

EVRE	*KRİTERLER*	*MİYELOM HÜCRE KÜTLESİ ÖLÇÜMÜ (miyelom hücreleri milyon/m²)**
EVRE I (düşük hücre kütlesi)	*Aşağıdakilerin hepsi:* • Hemoglobin değeri > 10 g/dL • Serum kalsiyum değeri normal veya < 10,5 mg/dL • Kemik röntgeni, normal kemik yapısı (skala 0), veya sadece soliter kemik plazmasitoma • Düşük M-bileşeni üretimi oranları IgG değeri < 5 g/dL; IgA değeri < 3 g/dL • Elektroforezde idrar hafif zincir M-bileşeni < 4 g/24s	600 milyar*
EVRE II (orta hücre kütlesi)	*Evre I veya Evre III'e uymayanlar*	600 ila 1200 milyar* **tüm vücuttaki miyelom hücreleri*
EVRE III (yüksek hücre kütlesi)	*Aşağıdakilerden biri veya birden fazlası:* • Hemoglobin değeri < 8,5 g/dL • Serum kalsiyum değeri > 12 mg/dL • İlerlemiş litik kemik lezyonları (skala 3) • Yüksek M-bileşeni üretim oranı IgG değeri > 7 g/dL; IgA değeri > 5 g/dL • Elektroforezde idrar hafif zincir M-bileşeni > 12 g/24s	> 1200 milyar*
ALT SINIFLANDIRMA (A ya da B'den herhangi biri)	• A: kısmen normal renal fonksiyon (serum kreatinin değeri) < 2,0 mg/dL • B: anormal renal fonksiyon (serum kreatinin değeri) > 2,0 mg/dL *Örnekler: Evre IA (normal renal fonksiyon ile düşük hücre kütlesi);* *Evre IIIB (anormal renal fonksiyon ile yüksek hücre kütlesi)*	

Tablo 5. **Multipl Miyelom için Uluslararası Evrelendirme Sistemi (ISS)**

EVRE	*DEĞERLER*
EVRE 1	β2M < 3.5 ALB ≥ 3.5
EVRE 2	β2M < 3.5 ALB < 3.5 ya da β2M 3.5 – 5.5
EVRE 3	β2M > 5.5

Not: β2M = Serum β2 mikroglobulin mg/L
ALB = Serum albumin g/dL

Tablo 6. **Prognostik Faktörler**

TEST	*ÖNEM*
Serum β2 mikroglobulin (S β2M)	Seviye ne kadar yüksek ise hastalık evresi o kadar ileridir.
Serum Albumin (S Alb)	Seviye ne kadar düşük ise hastalık evresi o kadar ileridir.
C-Reaktif Protein (CRP)	Aktif hastalık ile artar
Serum laktat dehidrogenez (LDH)	Aktif hastalık ile artar
Kemik iliği sitogenezi ve Floresanlı Yerinde Hibritleme (FISH) anormal kromozaomlar	Birçok kromozom silinmesi veya translokasyonu, daha kısa bir remisyon süresi ile ilişkilendirilebilir.

en yaygın miyelom türüdür. Hafif zincir birikiminin özelliklerine bağlı olarak, bu durum amiloid veya hafif zincir birikim hastalığı olarak (LDD) adlandırılır. Şubat 2015'te, Mayo grup tarafından 2001 ve 2012 yılları arasında salgılanmayan miyelom tanısı ve tedavisi almış 124 hastada yapılan bir çalışma *European Journal of Hematology* dergisince çevrimiçi olarak yayınlanmıştır. Bu çalışmada salgılanmayan miyelomlu hastaların hayatta kalma oranının, salgılanan miyelomlulara oranla mükemmel olduğu sonucuna varılmıştır.

İmmunoglobulinlerin ilişkili diğer hastalıkları, IgM monoklonal protein ile ilişkili olan Walderstrom makroglobulinemi ve monoklonal protein, nöropati, organ büyümesi, endokrin bozuklukları ve cilt değişiklikleri ile ilişkili nadir görülen bir hastalık olan POEMS Sendromu'dur.

Miyelomun evrelendirilmesi

Miyelom teşhisi konduğunda, vücuttaki miyelom miktarı hastadan hastaya değişiklik gösterir. Bu, miyelomun evresi olarak adlandırılır. En yaygın kullanılan klinik evrelendirme sistemi, Durie-Salmon Evrelendirme Sistemi kemik hastalığı ve anemide olduğu gibi miyelomun miktarı ile verdiği hasar arasındaki korelasyonu gösterir *(bkz, Tablo 4)*. Bu evrelendirme sistemi için 'miyelom hücre kitle ölçümü'; miyelomlu hücre başına miyelom protein miktarının (M-protein spikeları) ölçüldüğü çalışmalardan hesaplanmıştır; buna 'M-komponenti/bileşeni sentez oranı' denir. M-proteininin vücuttaki metabolizması ile ilgili olarak vücuttaki gerçek miyelom hücresi sayısının belirlenmesi için geriye dönük hesaplamaya olanak sağlayan çalışmalar da yapılmıştır. Bu araştırmalar çok fazla protein üreten bazı hastalarda miyelom hücre sayısının nispeten az olabileceğini göstermiştir. Tam tersine, düşük protein üretimi olan hastalarda miyelom hücrelerinin sayısının beklenmedik biçimde yüksek olabileceği ortaya çıkmıştır. Kemik iliği miyelom hücrelerinin yüzdesi ile kanda ve/veya idrardaki miyelom proteini seviyesinin karşılaştırılması ile aradaki ilişki belirlenebilir.

En yaygın kullanılan prognotik faktör bazlı evrelendirme sistemi (Uluslararası Evrelendirme Sistemi, veya ISS) Tablo 5'te gösterilmiştir. ISS, dünya çapında yirmiden fazla araştırma enstitüsünün işbirliğinin sonucu olarak ortaya çıkmıştır. Miyelom hastaları için prognoz tedavinin erken başlaması ve kemik hastalığı veya diğer komplikasyonların önlendiği durumda daha iyidir.

Herhangi bir hastada miyelomun ne kadar agresif olduğunun değerlendirilmesi için kullanılan birçok test vardır. Genel olarak, yüksek veya anormal test sonuçları daha aktif miyelomu ve muhtemelen, tedaviye cevaben daha kısa bir yanıt süresini tanımlar *(bkz, Tablo 6)*. Serum beta 2 mikroglobülin (β2M), serum albumin (S ALB), C-reaktif protein (CRP), ve serum laktat dehidrogenez (LDH), kan testleri ile değerlendirilir. Kemik iliği sitogenetik incelemesi ve Floresanlı işaretleme Testi (FISH) kemik iliği aspirat örneğinde yapılan özel çalışmalarla değerlendirilir.

Sitogenetik ve FISH

Sitogenetik inceleme, laboratuvarda kısa kültür sonrası bölünen miyelom hücrelerinin kromozomlarının değerlendirilmesidir. Miyelom hücrelerinin aktif büyüme oranı çok düşük olduğundan (genellikle <%3 ve genellikle hücrelerin <%1'i çoğalır), bu durum kromozomda meydana gelen değişikliklerin eksik değerlendirilmesine neden olur. Yine de anormallikler farkedildiğinde bunlar önemlidir, çünkü özellikle kromozomları zarar görmüş miyelom hücreleri aktif büyüme gösterir (13q- [kromozom 13'ün alt veya "uzun kolu" nun kaybı] veya 17p- [kromozom 17'nin üst veya "kısa kolunun" kaybı]).

FISH, bir kemik iliği örneğindeki tüm miyelom hücrelerinin kromozomlarının değerlendirilmesidir. FISH, miyelom hücrelerinin büyüyüp büyümediğine bağlı değişimlerin tespit edilmesini sağlar. Işıyan özel gen probları kemik iliği örneğine ilave edilerek, miyelomda kromozom anormalliği olup olmadığı değerlendirilir. Her kromozoma farklı bir renk verilir. Örneğin eğer kromozom 4 kromozom 14'e hatalı şekilde bağlıysa, renkli iki "nokta" bir arada görülür, bu durum translokasyona t(4:14) işaret eder. Translokasyon, eksik parça, fazla parça ve kromozom eksikliği tümüyle FISH testi ile saptanabilir.

Prognostik açıdan anormal kromozomların olması genellikle olumsuz bir durumdur. Dirençli alt klonların ortaya çıkması daha muhtemeldir ve tedaviden sonra daha erken ve daha sık nüksüne yol açar. Ancak böyle bir eğilim bulunmakla birlikte %100 gerçekleşmez. Örneğin, bu negatif veya yetersiz prognostik yapıların (t[4;14] ya da 17p- gibi) herhangi birine sahip hastaların en az %30'u, indüksiyon tedavisi ve otolog kök hücre nakli gibi mevcut standart tedavi yaklaşımlarıyla iyi seyir gösterebilmektedir ve normal sonuçlar almaktadır.

Tanı aşamasında tetkikler

Tablo 7, teşhis anında gereken tipik testleri özetlemektedir (temel testler).

Adım 3: Başlangıç tedavisi seçenekleri.

Tedavinin gerekli olduğuna karar vermek en önemli başlangıç kararıdır. Vurgulandığı üzere, başlangıç testleri, evreleme ve prognostik sınıflandırma esas unsurlardır. Tedavi, aktif veya belirtili miyelom için ve "ultra yüksek risk" kriterlerini karşılayan sinsi hastalık için tavsiye edilir. Tedavinin aciliyeti, her hastanın karşılaştığı gerçek sorunlara bağlıdır.

Başlangıç ya da tedavinin ilk aşaması

Hastalar için hematologları veya hematolog/onkologları ile seçenekleri görüşmek üzere vakit ayırmaları önemlidir. Başlangıç test sonuçlarına ek olarak kişi bazı hususları göz önünde bulundurmalıdır:

Önemli Temel Sorular

- **Günlük faaliyetler:** Tedavi, günlük aktiviteleri yapma kabiliyetini etkileyecek mi?
- **İş:** Herhangi bir değişiklik ya da kesinti gerekecek mi?
- **Yaş:** Tedavi seçiminde ve beklenen sonuçlarda bu bir faktör müdür?
- **Tedavinin yan etkileri:** Bunlar ne kadar belirgin olacak?
- **Diğer tıbbi konular:** Tedavi seçimlerini ve tedaviye toleransı etkileyecek mi?
- **Nakil:** Yüksek dozda kemoterapi ile nakil önerilir mi?
- **Yanıt hızı:** Tedavi ne kadar hızlı işe yarayacak ve bu nasıl değerlendirilecek?
- **İlk karar ve sonraki kararlar:** Gereksinimlerin ne kadarına 1. günde karar vermek gerekir?

Sizin için ileride bir seçenek olabileceğini düşünüyorsanız, kök hücre nakli için açık kapı bırakmak en iyisidir. Uluslararası Miyelom Çalışma Grubu'nun (IMWG) mevcut ortak görüşü, organ nakli adayı tüm hastaların kök hücreleri sonradan çıkabilecek ihtiyacı karşılamak üzere saklaması yönündedir. Genellikle, 65 yaşın altındaki hastalar kök hücre nakli için aday olarak kabul edilir. Randomize testlerin sonuçları henüz mevcut olmasa da Fransa'da ve İtalya'da yapılan çalışmalar daha derin yanıtlar verildiğini ve hastalığın ilerlemeden daha uzun kaldığını ve miyelom için başlangıç tedavilerinin planlanmış parçası olarak otolog kök hücre nakilleri geçirmiş hastalar arasında hayatta kalmanın daha uzun olduğunu göstermiştir.

Tablo 7. **Temel Testler**

TEST	*AMAÇ*
Kemik iliği biyopsisi Prognozu değerlendirmek için uygulanan özel testler (örn. kromozomlar, immuntiplendirme, amiloid boyaması)	Kemik hücresindeki miyelom hücrelerinin varlığını ve miktarını beraber belirleyen en kritik tek testtir. Evre I hastalık veya soliter plazmasitom için direkt tümör biyopsisi gerekli olabilir. Kromozom analizi (sitogenetik testler) direkt (Giemsa ile Bantlama) ve /veya FISH analizi ile iyi veya zayıf kromozomal özellikleri ortaya koyabilir. Bu tip test için taze örnek gerekmektedir.
Kan Testleri	
Tam Kan Sayımı (CBC)	• Anemi (düşük hemoglobin) varlığını/şiddetini değerlendirme • Düşük beyaz hücre sayımı için değerlendirme • Düşük trombosit sayımı için değerlendirme
Kimya paneli	• Böbrek fonksiyonları için değerlendirme (kreatinin ve BUN), karaciğer fonksiyonları, albumin, kalsiyum seviyesi ve LDH
Özel Protein Testleri	• Monoklonal miyelom protein varlığını gösterir (“spike” protein)
Serum protein elektrofezi (SPEP)	• Anormal ağır zincir protein miktarı
İmünofiksasyon elektroferezi (IFE)	• Miyelom proteininin ağır zincir (G, A, D, E ve M) ve hafif zincir (kappa [κ], lambda [λ]) çeşitleri
Freelite® testi	• SPEP ya da UPEP anormalliği olmadığı durumlarda serbest kappa ya da lambda hafif zincirinin miktarını ölçmek için kullanılabilir
Hevylite® testi	• İntakt immünoglobülinlerin normal ve anormal seviyelerini ölçmek için kullanılabilir
İdrar Testleri Yukarıdaki serum için belirtilen testlere benzer özel protein testleri: • İdrar Protein Elektroforezi (UPEP) • İmmünfiksasyon	İdrarda anormal miyelom proteininin varlığını, miktarını ve tipini gösterir.
Kemik Testleri	Herhangi bir kemik hasarı alanının varlığını, ciddiyetini ve yerleşimini değerlendirmek için:
X-ışını (röntgen filmi)	X-ışını filmi miyelom kemik hasarının araştırılmasında halen kullanılmaktadır. Hastaların birçoğunda x-ışını filmi, karakteristik miyelom kemik hastalığını (litik lezyonlar veya kemiklerde “delikler”) göstermektedir. Ancak, x-ışını röntgenleri aktif miyelomu olan hastaların yaklaşık %25’inde negatif olabilir ve olası kemik tutulumu ekarte etmek için tüm vücut MRI, tam vücut düşük dozlu BT veya PET/BT yöntemleriyle daha fazla görüntüleme gerekir. Miyelom için bir seri x-ışını filmi kullanılarak yapılan tam bir iskelet taraması, kemik kaybını veya incelmesini (miyelom kemik hasarının neden olduğu osteoporoz ya da osteopeni), litik lezyonları ve/veya herhangi bir kırığı ya da kemik çökmesini göstermek için gereklidir.
MRI (Manyetik Rezonans Görüntüleme)	X-ışını ile film negatif olduğunda ve/veya omurga ve/veya beyin gibi belirli alanların daha ayrıntılı incelemesi için kullanılır. X-ışınları kemik hasarını göstermediğinde kemik iliğindeki hastalığın varlığını ve dağılımını ortaya koyabilir. Ayrıca sinirlere ve/veya omuriliğe baskı yapabilecek olan kemik dışındaki hastalığı da meydana çıkarabilir.
BT Taraması (Bilgisayarlı Tomografi)	X-ışınları negatif olduğunda ve/veya belirli alanların daha ayrıntılı incelemesi için kullanılır. Olası kemik hasarının veya sinir baskısının olabileceği küçük alanların detaylı biçimde değerlendirilmesi için özellikle kullanışlıdır.
Nükleer Tıp Taramaları	Diğer kanserler için kullanılan rutin kemik taramaları. Miyelomda kullanışlı değildir ve diğer tanılar ekarte edilmemişse uygulanmamalıdır.
FDG/PET Taraması veya PET/BT Taraması	Çok daha hassas bir tüm vücut tarama tekniğidir. Özellikle non-sekretuar (salgılamayan) hastalıkta, hastalığın izleminde kullanışlıdır. BT, PET-pozitif hastalığın yerini değerlendirmek için kullanılır.
Kemik Yoğunluğu Testleri	Miyelomda, yaygın kemik kaybının ciddiyetinin değerlendirilmesinde ve bifosfonat tedavisi ile gözlenen seri iyileşmelerin ölçülmesinde faydalıdır.

Amerika Birleşik Devletleri'nde Medicare, ister yeni teşhis edilmiş olsunlar ister tedaviye yanıt veriyor olsunlar, Durie-Salmon aşama II veya III'de oldukları sürece kalp, karaciğer, akciğer ve böbrek işlevleri yeterli olan her yaştan uygun hastalara tek bir otolog kök hücre nakli (ikili veya arka arkaya otolog nakiller değil) yapacaktır. Size Medicare hastası olarak nakil yapıldıysa ve uzun biri nekahat döneminden sonra (iki yıl veya üzeri) yeniden nüks olduysa, Medicare o zaman başka bir nakil yapabilir. Kök hücre nakli için uygunluk, sağlık durumu, diğer hastalıklar ve tedavi öyküsü göz önüne alınarak bireysel bazda değerlendirilir. Birçok yaşlı hasta mükemmel sağlık durumuna sahiptir ve fiziksel olarak nakle uygun değerlendirilecektir.

Ön basamak (tanı sonrası ilk tedavi) klinik araştırmalar mevcut olmakla birlikte, araştırma tasarımına bağlı olarak her iki tedaviden birine kura ile seçilerek atanabilme olasılığı olabileceğini göz önünde bulundurmanız gerekebilir. Gelecekte randomize edilmek ve gelecekteki tedavileri almak “zorunda” olabilirsiniz. Protokolün tüm kapsamını anladığınızdan emin olun.

Temel husus: **Bir tedavinin işe yaramaması, başka bir tedavinin oldukça iyi gelmeyeceği ve mükemmel bir remisyon (iyileşme) sağlamayacağı anlamına gelmez.**

Adım 4: Destek tedavisi ve nasıl sağlanacağı .

Hastalığın fiziksel ve duygusal etkilerini hafifletecek tedaviler mevcuttur.

Destekleyici bakım uygulamalarının erken evrede kullanılması ilk basamak tedavisi kadar önemlidir.

Özel belirtilerin değerlendirilmesinin yanı sıra birçok destek tedavisi kritik öneme sahiptir.

- **Fiziksel aktivite:** Hastalar, tüm fiziksel aktivitelerin kendileri için faydalı veya kemik hastalıkları ve/veya kemik hasar alanları sebebi ile bazı düzenlemelerin yapılmasının gerekli olup olmadığı hakkında doktorları ile görüşmelidirler. Genellikle yürüyüş veya yüzme, esneklik ve güçlendirme egzersizleri ve/veya kişisel yoga programları gibi bazı fiziksel aktiviteler planlanabilir.
- **Beslenme:** Miyelom hastaları için düzenlenmiş spesifik bir diyet yoktur. Bu, devam eden bir çalışma alanıdır. Genellikle, kardiyak hastalıklar ve kanser (meme kanseri) gibi diğer hastalıklarda uygulanan “sağlıklı diyet” önerileri uygulanabilir. İki konuda dikkatli davranılmalıdır:
  - **C Vitamini:** Yüksek doz (> 1000 mg/gün) miyelomda ters etkili olabilir ve böbrek hasarı riskini arttırabilir.

Tablo 8. **Miyelom Tedavisinin Amaçları**

TEDAVİ TİPİ	*AMAÇ*	*ÖRNEKLER*	*KARAR SÜRESİ*
Stabil Hale Getirme	Vücut kimyası ve bağışıklık sistemi için hayati risk teşkil eden aksamalarla mücadele	• Kanı inceltmek ve felci önlemek için plazmaferez • Böbrek fonksiyonu bozulduğunda hemodiyaliz • Hiperkalsemiyi azaltan ilaçlar (kemoterapi içerebilir)	Saatler – Günler
Palyatif (yüzeyel, belirtilere yönelik)	Rahatsızlığı gidermek ve hastanın faaliyet kabiliyetini arttırmak	• Kemik hasarını durdurmak için radyasyon • Anemiyi hafifletmek için kırmızı hücre nakli • Kemiği onarmak ve/veya güçlendirmek için ortopedik cerrahi	Günler – Aylar
Remisyon-İndükleme	Semptomların iyileştirilmesi, hastalığın seyrinin yavaşlatılması ya da durdurulması	• Vücuttaki kötü huylu hücreleri öldürmek için tedavi • Tümör bölgesindeki kötü huylu hücreleri öldürmek için radyasyon	Haftalar – Aylar
Küratif (tedaviye yönelik)	Kalıcı remisyon*	• Yüksek doz kemoterapi uygulamak amacıyla kemik iliği nakilleri	Haftalar – Aylar

*Tedavi, miyelomun kalıcı olarak eradikasyonu demektir ki bu nadir olarak elde edilir. “Fonksiyonel tedavi” terimi, 4 yıldan fazla süren tam remisyonu (iyileşme) tanımlamak için kullanılır. Tam yanıtı (moleküler seviyede dahil) relaps takip edebilir, bu nedenle uzun takip gereklidir.

Tablo 9A. **Ön Basamak Tedavi Seçenekleri – *Kök Hücre Nakline Uygun Hastalar***

BİRİNCİ BASAMAK TEDAVİ	*YORUMLAR*	*AVANTAJLAR*	*DEZAVANTAJLAR*
Velcade® (bortezomib)	• Ön basamak tedavide mükemmel ve kanıtlanmış seçenek • Genellikle deksametazon ile kullanılır	• Dikkat çekici fayda sağlar • Birçok kombinasyonu vardır • Böbrek hasarı/anormal genetik özellik olması durumunda tercih edilir	• Bu uygulamada kısmi veya tam geri dönüşü olmayan nöropatiye yol açabilir • Subkutan (cilt altı) kullanım ile nöropati olasılığı anlamlı derecede azalmıştır • Zonayı önlemek için antiviral tedavisiyle birlikte önleyici tedavi gereklidir
Velcade deksametazon ile	• Birinci basamak tedavi için en basit Velcade seçeneğidir	• Mükemmel yanıt oranları • Birinci basamak başlangıcı için yeni altın standart	• Intravenöz (IV) veya subkutandır (SQ) • Yan etki olasılığı: periferal nöropati • Zonayı önlemek için antiviral tedavisiyle birlikte önleyici tedavi gereklidir
VRD (Velcade/Revlimid/ deksametazon)	• Yüksek oranda etkili kombinasyon • Yarar ve yan etkileri doktor değerlendirmesi gerektirir	• Faz III çalışmada çok yüksek yanıt oranı • Transplantasyon sonrası mükemmel sonuçlar	• Velcade SQ enjeksiyonu veya IV olarak verilebilir; Revlimid oraldir (hap olarak) • Yan etki olasılığı: periferal nöropati
Diğer Velcade Kombinasyonları Cytoxan® (siklofosfamid) +deksametazon CyBor-d), Doxil® (doksurubisin), Thalomid, veya diğer ajanlar	• Etkinliği yüksek birçok tedavi şekli mevcuttur • Farklı ilaçların birlikte veya zaman içinde ardışık sıralı kullanımı hakkındaki ayrıntıları hekim ile karşılıklı görüşmek gerekir	• Mükemmel yanıt oranları • Bazı kombinasyonlar steroidsiz tedaviye olanak sağlar	• IV kombinasyonları • Muhtemel artmış toksisite (zararlar)
R veya Rd * (Tek başına Revlimid® veya haftada bir kez deksametazon ile Revlimid)	• Amerika'da ve Avrupa'da şu an standart bakım olarak kabul edilen çok etkili bir kombinasyondur. • Genellikle hem hastalar hem de doktorlar tarafından tercih edilmektedir	• Mükemmel yanıt oranları • Oral • Genellikle iyi tolere edilir ve talidomidden daha az nöropatiye sebep olur	• Revlimid® tek başına daha az etkili yanıt sağlayabilir • Rev/deks kombinasyonu ile kan pıhtılaşma sorunları riski oluşturur; aspirin veya diğer kan sulandırıcılara ihtiyaç duyulabilir • Kök hücre toplanabilmesinde muhtemel azalma; kök hücreler 4 Rd kürü sonrası toplanmalıdır
Tek başına deksametazon*	• Erken hastalık yönetimi için basit bir seçenek	• Tek başına deksametazon hızlı bir yanıt sağlar	• Yoğun tedavi planı içerisinde Deksametazonun toleransı zayıf olabilir
CRd (carfilzomib/Revlimid/ dexamethasone)	• Faz II çalışma etkinliği ve güvenliğine dayalı olarak ön basamak terapisi olarak alınmış NCCN onayı	• Mükemmel yanıt hızına sahip ileri derecede etkili terapi	• Düşük kan sayımına ve yorgunluğa yol açabilir • Hastalar, pıhtılaşmaya karşı önleyici tedavi almalıdır

* Kök hücre toplama ve transplantasyon için planlı ya da plansız kullanılabilir.

Tedavi seçenekleri ile ilgili daha ayrıntılı bilgi diğer IMF yayınlarında mevuttur.
Sipariş vermek için, lütfen +1 818.487.7455 numaralı telefondan IMF ile iletişime geçin veya myeloma.org adresini ziyaret edin.

Tablo 9B. **Ek Birinci Basamak Tedavi Seçenekleri – *Nakle Uygun Olmayanlar***

BİRİNCİ BASAMAK TEDAVİ	*AVANTAJLAR*	*DEZAVANTAJLAR*
Kök hücre nakli adayı olmayan hastalar için, aşağıdaki rejimlerin yanı sıra Tablo 9A'da yer alan tüm terapiler seçenektir		
MP (Melfalan/Prednizon)	• Ağızdan alınır • İyi tolere edilir • Hastaların yaklaşık %60'ında mükemmel remisyon üretir • Doktorlar protokole alışıktır	• Kemik iliği kök hücre hasarına sebep olabilir ve bu sebeple başarılı kök hücre nakli şansını azaltabilir • Tam fayda aylar içinde yavaş olarak ortaya çıkar • Hızlı cevap gerekiyor ve/veya kök hücre transplantasyonu planlanıyor ise ideal değildir
Deksametazon + Melfalan	• Bu kombinasyon MP'den daha hızlı fayda sağlar	• Melfelan kullanımı kök hücrelere belirgin ölçüde hasar verir • Deksametazon yaşlı hastalar için zor olabilir (eğer kullanılıyor ise haftada 1 gün olarak düşünülmelidir)
VMP (Velcade + MP)	• Genellikle iyi tolere edilebilir • Kan pıhtılaşma riski yok • MP'den daha yüksek remisyon oranı	• MP ile aynıdır • Velcade damar içine (IV) veya cilt altı (SQ) uygulanır • Anlamlı derecede nöropati (sinir hasarı) riski vardır

Tedavi seçenekleri ile ilgili daha ayrıntılı bilgi diğer IMF yayınlarında mevuttur.
Sipariş vermek için, lütfen +1 818.487.7455 numaralı telefondan IMF ile iletişime geçin veya myeloma.org adresini ziyaret edin.

- **Bitkisel takviyeler ve vitamin takviyeleri:** Kemoterapi ve diğer ilaç tedavileriniz ile eş zamanlı alabileceğiniz takviyeler ile ilgili doktorunuz veya onkoloji merkezi ile görüşün. Bazı takviyeler tedavilerin etkin biçimde yürütülmesini önleyebilir. İlaç/takviye etkileşimleri ciddi tıbbi sorunlar da yaratabilir. Birçok merkezin ilaç tedavileriyle ve/veya takviyelerle potansiyel etkileşimleri tanımlayan sistemleri vardır.

- **Mental sağlık:** Planlı bir tedaviye devam ettiğiniz için ruhsal sağlığınız son derece önemlidir. Tedavi planı ile ilgili sorun yaşamadığınıza emin olun. Kendinizi bunalımda hissediyorsanız veya bunalımda olduğunuzu düşünenler varsa bir ruh sağlığı uzmanından randevu alın.

- **Düzenli uyku:** Bağışıklık sisteminiz için önemlidir.

- **Düzenlemeler yapmak:** Mümkün olduğu kadar, işinizdeki, ailenizdeki veya sosyal ortamınızdaki stresi yok edin veya azaltın. Okul çağındaki çocuklara temastan kaçının. Mümkün olduğunca kalabalıklara karışmayın. Ellerinizi sık sık yıkayın. bağısıklık sisteminiz hem hastalıkla hem de tedavi ile mücadele halindedir. Miyelom yönetimi, iyileşme ve/veya stabil durum sağlanana kadar en öncelikli konudur.

Birinci basamak tedavi yeterli değilse

Bu önsöz niteliğindeki el kitapçığının kapsamının ötesinde çok sayıda tedavi seçeneği mevcuttur. Ortaya çıkan yeni tedaviler giderek daha fazla kullanılmakta ve büyük fayda sağlayabilmektedir.

Daha fazla bilgi ve düzenli güncellemeler için lütfen myeloma.org (Uluslararası Miyelom Vakfı) IMF web sitesini ziyaret edin veya +1 818.487.7455 numaralı telefondan Bilgi Hattını arayın.

Doktorunuza soracağınız sorular

Tedavi kararları miyeloma hastasının yaşam kalitesi ve sağkalımı için kritik önem taşır. Bilinçli bir karar almak için hastanın gerçekleri bilmesi gerekir. Bazı hastalar durumlarının, tedavilerinin ve hastalık seyirlerinin tüm yönlerini tartışmak ister. Diğerleri sadece sıradakinin ne olduğunu bilmek ister. Birçok doktor bu konuda hassastır ve hastaların isteklerini anlamaya dayalı çeşitli yaklaşımlar sergilemektedir. Tedavi kararının detaylarında ne kadar etkin biçimde bulunmak istedikleri konusunda hastaların açık olmasını öneririz. Ayrıca hastanın doktoruna ne kadar güvendiğinin önemi olmaksızın, tedaviye devam etmeden önce başka bir miyelom uzmanından ikinci bir fikir almak iyi bir uygulamadır.

Tablo 10. **Destekleyici Bakım**

BELİRTİ	*TEDAVİ*	*YORUMLAR*
Anemi kaynaklı yorgunluk ve zayıflık	• Kan nakli (kırmızı kan: azaltılmış lökosit, virus taraması yapılmış) anemi (kansızlık) ciddi ise • Eritropoietin anemi hafiften orta şiddete kadar ve tedavi ile hafifletilmiş ise	Tedaviler basittir, genellikle yüksek faydalıdır ve daha sağlıklı hissedilmesini sağlar.
Kemik ağrısı	• Bisfosfonat (örn. Aredia® 90 mg IV 2–4 saatte aylık; Zometa® 4 mg IV 15–45 dakikada aylık) • Gerektikçe ağrı için ilaç tedavisi (örn. Tylenol®, oral morfin türevleri, Fentanyl® "Ağrı bandı")	Kemik ağrısının rahatlaması kendi içinde önemlidir ve fiziksel aktiviteyi geliştirir, bu sayede kemik gücü ve iyileşme artar ve duygusal olarak daha iyi hissedilir. Böbreklerde ve çenede potansiyel hasar riski seyrek de olsa kronik bisfosfonat tedavisi ile ortaya çıkabilir. Bilinçli olmak korunmanın anahtarıdır.
Ateş ve/veya enfeksiyon belirtileri	• Uygun antibiyotikler • Neupogen® gerektiğinde düşük beyaz kan hücresi sayısını artırmak için • Şiddetli enfeksiyonlar için intravenöz gammaglobulin • Enfeksiyonun tam türünü teşhis edebilmek için gerekli testler (tehlikeli biyopsiler/kültürler hariç) yapılmalıdır	Antibiyotiklerin özenli seçilip kullanılmasına ilaveten enfeksiyonların hızla kontrol altına alınması çok önemlidir. Antibiyotiklerin acil durumlarda (özellikle seyahatte) kullanımı önerilmektedir.
Gastrointestinal yan etkiler	• Bulantı, kusma, kabızlık veya ishal için uygun ilaç tedavileri • Yeterli sıvı alımı ve beslenme sağlayın	Sağlık hizmeti sağlayıcılarıyla belirtileri görüşün; şiddetli belirtiler hastaneye yatış gerektirebilir.
Kan pıhtıları ve tromboembolik olaylar	• Pıhtılaşma olayları acil durumdur; tedavi olaya ve hastanın risk faktörlerine bağlıdır • Aspirin veya antikoagulan (kan sulandırıcı) tedavileri reçete edilebilir	Egzersiz, kilo verme ve sigara içmeme ile risk azaltılabilir.
Periferal Nöropati	• Ağrı tedavileri • Doz, sıklık ve/veya uygulama yolundaki düzenlemeler • Fiziksel tedavi, vitamin veya diğer takviyeler	Sağlık hizmeti sağlayıcılarla belirtileri görüşün. Erken müdahale kalıcı hasarı önleyebilir ve tedavinin devamını sağlayabilir. Dozları kendiniz belirlemeyin. Doktorunuza danışmadan takviye almayın.
Steroid yan etkileri	• Sabah erken saatte yemekle birlikte alın • Enfeksiyon işareti ve belirtilerinin, kan şekerindeki değişikliklerin farkında olun • Zona ve mantar enfeksiyonlarını önlemek için ilaçlar	Yan etkileri sağlık hizmeti verenlere bildirin. Dozları kendi kendinize azaltıp bırakmayın.

Kan pıhtılarını ve tromboembolik olayları önleme, steroid ilişkili yan etkilerin kontrolü, miyelosupresyon kontrolü, peripheral nöropatiyi önleme ve gastrointestinal yan etkileri kontrol etme ile ilgili hasta bilgilendirme belgeleri IMF'de mevcuttur. Sipariş vermek için IMF ile iletişime geçin veya myeloma.org sitesinden ziyaret edin.

1. Tedavi programının tam bir açıklamasını elde etmek:

- **Tedavi tam olarak nedir?**
- **Tedavinin amaçları nedir?**
- **Hangi dönemde tedavi verilecektir?**
- **Ne içermektedir?** Hasta ne sıklıkla bir sağlık kuruluşunu ziyaret etmelidir? Hastaneye yatış bir gereklilik mi yoksa bir olasılık mı? Hastanın fonksiyonlarını yerine getirmesi (örneğin, çalışma ve hareket etme) üzerindeki olası etki nedir? Tedavi öncesinde, sırasında ve sonrasında insanlar nasıl hisseder? Nasıl görünürler? Tipik iyileşme zaman dilimleri nedir?
- **Ne gibi takip veya idame programları gereklidir?**
- **Tedavi programının maliyeti ne olacaktır?**

2. Benzer durumlarda olan diğer hastalar için bu tedavi ne kadar etkili olmuştur? Etkinlik birçok farklı yöntemle ölçülmektedir:

- **Tedavi ile ilgili ne kadar deneyim vardır?** Ne kadar hasta bu tedaviyi aldı? Tedaviden sonra bu hastalar ne kadar süre takip edildi?
- **Tam veya kısmi remisyon (iyileşme) başarma olasılığı nedir?** Hangi faktörler daha iyi veya daha kötü olasılığı göstermektedir?
- **Hastaların remisyonları ne kadar sürmüştür?** Hangi faktörler uzun veya kısa remisyonlarla ilişkilidir?
- **Bir relaps (tekrarlama) olması durumda seçenekler neler olacaktır?** (Bu seçenekler iki dönem arasında değişebilmektedir.)
- **Kemik ağrısı, patolojik kırıklar, anemi, yorgunluk ve hiperkalsemi gibi semptomları hafifletmek için makul beklentiler nelerdir?** Bu tedavilerin semptomlar için ne kadar işe yarayacağını öngören faktörler nelerdir?
- **Bu tedaviyi alan hastalar ne kadar süre hayatta kaldılar?** Daha yeni tedavi uygulamaları için orijinal hasta grubundan kaç kişi halen hayattadır?

3. Birçok kanser tedavisinde olduğu gibi miyelom tedavilerinde de genellikle kötü huylu hücreleri yok etmeyi ve/veya vücut kimyasını tekrar dengelemeyi amaçlayan güçlü ilaçlar ve diğer ölçümleri kullanmaktadır. Normal olarak yan etkileri mevcuttur. Bazıları tedavi süresince kendilerini belli etmektedir. Diğerleri tedavi tamamlandıktan sonra daha iyi bir şekilde görülebilmektedir.

- **Tedavi alan hastalarda hangi yan etkiler gözlenmiştir?** Tipik olarak ne zaman ortaya çıkar? Hastaların yüzde kaçında meydana gelir? Yan etkiler ne kadar ciddidir? Bunlar hayatı tehdit edici midir? Bunlar ağrılı mıdır? Bunlar kalıcı mıdır? Ne kadar süre devam ederler?
- **Yan etkiler için tedaviler var mıdır?** Yan etkilerin tedavilerinin de yan etkileri var mıdır?

4. Her zaman alternatifler vardır. Her alternatif için bu soruları sormalısınız:

- **Önerilen tedavi için alternatifler nelerdir?**
- **Alternatiflerin göreceli avantajları ve dezavantajları nelerdir?**
- **Alternatif tedavi uygulamalarının hiç tedavi uygulanmamasına göre avantajları ve dezavantajları nelerdir?**

Miyelom nadir görüldüğü için miyelom konusunda uzmanlaşan kısıtlı sayıda doktor ve araştırma/tedavi merkezi vardır. Tedavinin yönetimi ve izlenmesi için yerel doktorunuza güvenmeye devam ederken hastanın, araştırma merkezindeki bir uzmandan ikinci bir fikir alması çok yaygındır.

Tedavinizle ilgili iyi kararlar almak imgeleme becerisi, dikkatli sorgulama, ciddi düşünme ve cesaret gerektirir. Hepsinden daha önemlisi, hastanın ve ona destek olmak için yardımcı olan kişilerin sürecin sorumluluğunu almalarıdır. Bilinen bir tedavi olmadığından ve tedavi garantisi olmadığından, her birey farklı olduğundan, en son karar hastanın tercihleri ve önceliklerine göre belirlenir.

Terimler ve Tanımlar

Accrual (hasta toplama): Bir klinik araştırmaya (araştırma çalışması) uygun hastaları seçme sürecidir veya bir araştırmaya zaten katılmış veya katılması öngörülen hastaların sayısıdır.

Aksiyal iskelet: İskeletin kafatası, omurga ve pelvik bölgeleridir.

Akut: Semptomun ya da hastalığın ani başlangıcıdır.

Albumin (ALB): Kan serumunda ve birçok diğer hayvan ve bitki dokusunda bulunan suda çözünen basit proteinlerdir.

Alkilleyici ajan: Melfalan veya siklofosfamid gibi bir kemoterapik ajandır. Alkilleyici, bu ajanların miyelom hücrelerinin DNA'sını çapraz bağlayarak hücre bölünmesini engelleme yöntemini açıklar.

Allojeneik: Bakınız "**Transplantasyon**".

Amiloidoz: Miyelom hafif zincirlerinin (Bence Jones proteinleri) tüm vücutta dokularda ve organlarda birikmesi durumudur. Bu durum kappa Bence Jones proteinlerinden ziyade lambda'da daha sık görülür. Amiloidozlu hastalarda hafif zincir proteinleri, böbrekler yoluyla atılmak yerine kalp, sinirler ve böbrekler gibi belirli dokulara bağlanır.

Analjezik: Ağrı kesici herhangi bir ilaçtır. Aspirin ve asetaminofen hafif analjeziklerdir.

Analog: Bir diğerine benzer yapıda olan, ancak belli bir bileşen açısından farklılık gösteren kimyasal bileşik.

Anemi: Hemoglobinde azalma, çoğu zaman 10 g/dL'nin altına iner, normali 13–14 g/dL'den fazladır. Kemik iliğindeki miyelom kırmızı kan hücre üretimini engeller, nefes darlığına, halsizliğe ve yorgunluğa neden olur.

Anestezi: His veya bilinç kaybıdır. Lokal anestezi vücudun bir parçasında his kaybına neden olur. Genel anestezi kişiyi uyutur.

Anjiogenez inhibitörleri: Tümörlere kanın ulaşmasını azaltmaya yönelik bileşikler.

Anjiyogenez: Genellikle miyelom dahil olmak üzere malign (kötü huylu) doku büyümesine eşlik eden kan damarlarının oluşumu.

Antibiyotikler: Enfeksiyonu tedavi etmek için kullanılan ilaçlardır.

Antiemetik ajan: Bulantı ve kusmayı kontrol eden ya da engelleyen ilaç.

Antifungal ajan: Mantar enfeksiyonlarını tedavi etmek için kullanılan ilaç.

Antijen: Vücuda girdiğinde veya vücutta ortaya çıktığında bağışıklık sisteminin doğal antikorlar üretmesine yol açan herhangi bir yabancı madde (örneğin bakteri, virüs, toksin veya tümör gibi).

Antikor: Belli beyaz kan hücreleri (plazma hücreleri) tarafından enfeksiyonlarla ve bakteriler, virüsler, toksinler veya tümorler gibi kendini antijenlerle gösteren hastalıklarla mücadele etmek için üretilen bir proteindir. Her antikor ancak belirli bir antijene bağlanabilir. Bu bağlanmanın amacı, antijenin yok edilmesine yardımcı olmaktır.

Antikorlar, antijenin yapısına bağlı olarak çeşitli biçimde işlev görebilirler. Bazı antikorlar antijenleri doğrudan etkisiz bırakır. Diğerleri antijeni başka beyaz kan hücreleri tarafından yok edilmek üzere daha savunmasız hale getirir.

Antineoplastik ajan: Kanser hücrelerin büyümesini ve yayılmasını engelleyen, öldüren veya bloke eden bir ilaçtır.

Apendiküler iskelet: Omurga, göğüs ve pelvise (leğen kemigi) bağlı uzun kemikler (kollar ve bacaklar).

Apoptoz: Bir hücrenin ölümüne yol açan genetik olarak programlanmış bir dizi olayı içeren normal bir hücresel süreçtir.

Asemptomatik miyelom: Hiçbir hastalık belirtisi ve semptomu göstermeyen miyelomdur. Ayrıca sinsi veya erken evre miyelom da denir.

Aspirasyon: Belli bir alandan dokunun veya sıvının, ya da her ikisinin bir enjektör veya benzeri aletle alınmasıdır.

Aşı: Belli bir hastalığa karşı bağışıklığı üretmek ya da yapay bir şekilde arttırmak için ölmüş mikroorganizmaların, canlı zayıflatılmış organizmaların ya da yaşayan tam anlamıyla virulan organizmalardan elde edilen preparasyon.

B hücreleri: Kemik iliğindeki plazma hücreleri içerisinde gelişen ve antikor kaynağı olan beyaz kan hücreleridir. Ayrıca B lenfositleri olarak da bilinir.

Bağışıklık sistemi (immün sistem): Bakteri, virüs, toksin ve kanser gibi yabancı maddelere karşı vücudu savunmak üzere antikor üreten kompleks organ ve hücre grubudur.

Bazofil: Bir çeşit beyaz kan hücresidir. Bazofiller, granülositlerdir.

Bence Jones proteini: İdrarda bulunan bir miyeloma proteinidir. Bence Jones protein miktarı 24 saatte gram cinsinden ifade edilir. Normalde idrarda çok küçük miktarda (< 0,1 g/24 saat) bulunabilir ancak bu Bence Jones proteininden ziyade albumindir. Her türlü Bence Jones proteini mevcudiyeti anormaldir.

Benign (iyi huylu): Kanserli olmayan; vücudun diğer bölgelerine yayılmayan veya yakınındaki dokuları istila etmeyen. MGUS, bir benign (iyi huylu) durumdur.

Beta 2 mikroglobulin (β2M): Kanda bulunan küçük bir proteindir. Yüksek düzeyleri aktif miyelomu olan hastalarda görülür. Düşük veya normal düzeyler erken miyelomlu ve/veya inaktif hastalıkta görülür. Miyelom hastalarının yaklaşık %10'unda β2M üretilmez. Nüks sırasında β2M, miyelom protein düzeyindeki değişikliklerden önce artabilir. Viral enfeksiyon gibi faktörler bazen serum β2M seviyelerinin yükselmesine neden olabilir.

Beyaz Kan Hücreleri (BK): İstilacı mikroplar, enfeksiyon ve allerjiye neden olan ajanlar ile savaşmaktan sorumlu çeşitli hücreler için genel bir terim. Bu hücreler gelişimlerine kemik iliğinde başlıyorlar ve daha sonra vücudun diğer bölümlerine yolculuk ediyorlar. Spesifik beyaz kan hücreleri, nötrofiller, granülositler, lenfositler ve monositleri içermektedir.

Bifosfonat: Kemik yıkımı olan yüzeye bağlanan veya yıkan ve kemik yıkan hücrelerin osteoklast aktivitesinden koruyan bir tür ilaç.

Bilgilendirilmiş onam: Hastanın tedaviyi alıp almamak konusunda bilinçli bir karar verebilmesi için doktorun hastaya yeterli bilgi vermesini gerektiren bir süreçtir. Doktor, tüm işlemleri açıklamanın yanı sıra risk, fayda, alternatifler ve potansiyel maliyet konularını da ele almalıdır.

Bilgisayar yardımlı tomografi (CAT veya BT) taraması: Vücut içindeki organların ve yapıların üç boyutlu görüntülerini oluşturmak için bilgisayarlı röntgen cihazları kullanarak yapılan ve küçük kemik hasarı alanlarını veya yumuşak doku tutulumunu görmek için kullanılan bir testtir.

Biyopsi: Teşhise yardımcı olmak üzere mikroskopik inceleme için doku örneği alınmasıdır.

Çene osteonekrozu (ONJ): Bifosfonat alan hastaların küçük bir yüzdesinde gözlemlenen çene problemidir. Bu durum, ağrı, şişlik ve çenedeki diş oyuklarında kemik hasarı yaratır. Diş kaybına, açığa çıkan kemikte sivri kenar oluşumuna, kemik çıkıntılarına, gevşemiş kemik spiküllerinin kırılmasına veya kemik ölümüne yol açan kemik nekrozu veya kemik kaybıdır. 3 aydan daha uzun süre iyileşmeyen ve açıkta kalan kemik olarak tanımlanır. Semptomlar ilk etapta belirgin olmayabilir, veya ağrı, şişlik, uyuşma veya "çenede ağırlık" hissi veya dişin gevşemesini de içerebilir.

Çoklu ilaç direnci (MDR): Tipik olarak, kemoterapi ilaçları olan Adriamisin ve vinkristine direnç ile ilişkili olan standart tedaviye dirençtir. Direnç, miyelom hücrelerinin dış hücre zarında bulunan p-glikoproteinin birikimi nedeniyle gelişir. Bu durum, ilacın fayda sağlaması yerine miyelomlu hücrenin dışına atılması ve sonunda hücreyi öldürmesi ile sonuçlanır.

Dekzametazon: Tek başına veya başka ilaçlarla birlikte verilen güçlü bir kortikosteroiddir.

Deoksiribonükleik asit (DNA): Kalıtım maddesi; çoğalmak ve protein üretmek ihtiyacı olan hücrelerin genetik bilgisini taşıyan büyük bir moleküldür.

Destekleyici Bakım: Yan etkileri önlemek, kontrol etmek ya da hafifletmek ve hastanın rahatlığı ile yaşam kalitesini geliştirmek için verilen tedavi.

Diyaliz: Hastanın böbrekleri kanı filtre edemiyorsa, kan diyaliz makinesinden geçirilerek temizlenir.

Doz kısıtlayıcı toksisite (DLT): Daha fazla tedavi yapılmasını önlemeye yetecek ciddiyette yan etkilerdir.

Dual-enerji x-ray absorbsiyometri (DXA, eski ismiyle DEXA) çalışması: Kemik kaybı miktarını ölçmektedir ve kemik yoğunluğunun en iyi ölçümüdür.

Ekstramedüller plazmasitom: Kemik iliğinin dışındaki yumuşak dokuda bulunan monoklonal plazma hücrelerinden oluşan bir tümördür.

Elektroforez: Hasta serumunun (kanının) veya idrar moleküllerinin boyut ve elektrik yüklerine göre ayrıldığı bir laboratuvar testidir. Miyelom hastalarında kan veya idrar elektroforezi hem miyeloma proteininin (M proteini) hesaplanmasını, hem de her hasta için spesifik olan M spike özelliklerinin tanımlanmasını sağlar. Elektroforez teşhis ve izleme için bir araç olarak kullanılır.

Enjeksiyon: Şırınga ya da iğne kullanarak bir ilacı vücuda verme.

Enzim: Vücutta meydana gelen kimyasal değişimlerdeki hızı etkileyen bir maddedir.

Eritropoietin: Böbrekler tarafından oluşturulan bir hormondur. Hasarlı böbrekleri olan miyelom hastaları, yeterli miktarda eritropoietin üretmez ve anemik hale gelebilir. Sentetik eritropoietin içeren enjeksiyonlar faydalı olabilir. Özellikle acil bir durumda, kan transfüzyonu diğer bir alternatiftir.

Sentetik eritropoietin anti miyelom tedavisi sırasında anemiyi önlemek için destekleyici bir tedavidir.

Eritrositler: Kırmızı kan hücreleri (KK). Kırmızı kan hücreleri oksijeni hemoglobin formunda vücut hücrelerine taşır ve karbon dioksiti vücut hücrelerinden uzaklaştırır.

Etkililik: Bir etki yaratmak için gereken güç; kanser araştırmasında 'etkililik' tedavinin etkili olup olmadığını ifade eder.

Evre: Kanserin vücuttaki yaygınlığı.

Evrelendirme: Kanserin vücuttaki yaygınlığını öğrenmek için muayene ve testlerin yapılması.

Gen: DNA veya RNA'nın özel dizilimidir; bir kromozom üzerinde yer alan belirli bir yerde bulunan kalıtımın biyolojik birimidir ve vücutta tüm hücrelerde bulunur. Genler bozulduğunda veya hasar gördüğünde kanser meydana gelebilir.

Gen tedavisi: Genleri değiştiren tedavidir. Bağışıklık sistemini uyarmak için genlerin kullanılmasıdır. Kanser için gen tedavisi çalışmalarında, araştırmacılar hastalık ile mücadele etmek ve tedavinin diğer türleri için daha fazla duyarlı tümörü oluşturmak için vücudun doğal gücünü geliştirmeye çalışmaktadırlar. Tedavi sağlıklı kopyalar ile hasar görmüş veya bozulmuş genlerin değiştirilmesi üzerine odaklanmaktadır.

Genetik: Kalıtsal; genlerdeki DNA aracılığıyla ebeveyn'den çocuklara geçen bilgi ile ilgili olan.

Graft-versus-host hastalığı (GVHD): Bağışlanan kemik iliğinin hastanın kendi dokularına karşı gösterdiği reaksiyondur.

Granülosit: Bakterileri öldüren beyaz kan hücresinin bir türüdür. Nötrofiller, eozinofiller ve bazofiller; granülosittir.

Hastalıksız sağkalım: Saptanabilir herhangi bir kanser olmaksızın hastaların hayatta kalma süresinin uzunluğudur.

Hematokrit (Hct): Kandaki kırmızı kan hücrelerinin yüzdesidir. Düşük hematokrit ölçümü anemi olduğunu gösterir.

Hematolog: Kan ve kemik iliği sorunları konusunda uzmanlaşmış doktordur.

Hematolojik: Kanda başlayan ya da kan dolaşımı ile veya kan sirkülasyonu aracılığı ile dağıtılan.

Hemoglobin: Kanda oksijeni taşıyan kırmızı kan hücrelerindeki proteindir. Düşük hemoglobin ölçümü anemi olduğunu gösterir.

Herpes simplex: Genel bir virüs, ağız çevresinde sıkça görülen yaralara neden olur, genellikle uçuk olarak ifade edilir.

Herpes zoster: Daha önce kabarcıklar, şişlik ve ağrıya neden olan bir suçiçeği (varisella) enfeksiyonu geçirmiş hastalarda belli sinirlerin etrafında yerleşen bir virüstür. Bu duruma aynı zamanda zona da denir.

Hiperkalsemi: Kanda kalsiyum düzeyinin normalden yüksek olmasıdır. Bu durum iştah kaybı, bulantı, susuzluk, yorgunluk, kas zayıflığı, huzursuzluk ve konfüzyon gibi çeşitli semptomlara neden olabilir. Miyelom hastalarında sık görülür ve genellikle kemik hasarı sonucu kalsiyumun kana geçişle görülür. Çoğu zaman böbrek fonksiyonlarında azalmayla birlikte görülür, çünkü kalsiyum böbrekler için toksik olabilir. Bu nedenle hiperkalsemi genellikle acil olarak, kemik hasarını azaltan ilaçlarla kombine edilen IV sıvılarla ve miyelomanın direkt tedavisinde kullanılan ilaçlarla birlikte verilerek tedavi edilir.

Hormonlar: Belirli hücreler veya organların işlevlerini düzenleyen vücudun çeşitli bezleri tarafından üretilen kimyasallardır.

Hücre: Herhangi bir canlı organizmanın temel birimidir.

Hücre farklılaşması: Genç, olgunlaşmamış (özelleşmemiş) hücrelerin bireysel özellikleri belirlediği ve olgun (özelleşmiş) form ve fonksiyonlarına ulaştıkları sırada geçen süreç.

Hücre proliferasyonu: Hücre büyümesinin ve hücre bölünmesinin bir sonucu olarak hücrelerin sayısındaki artıştır.

İdame tedavisi: Remisyondaki hastalara, relapsı geciktirmek veya engellemek için verilen ilaçlardır.

IgD, IgE: Daha az sıklıkta görülen iki miyelom tipidir.

IgG, IgA: Miyelom'un en yaygın iki tipidir. G ve A, miyelom hücreleri tarafından üretilen protein tipleridir. Bir imminoglobulin olan miyelom proteini, kappa veya lambda olan iki hafif zincirle bir araya gelmiş iki ağır zincir (mesela bir G tipi) içerir. Dolayısıyla miyelomun en yaygın iki alt-tipleri, benzer ağır zincirlere sahiptirler (örn. IgG kappa ve IgG lambda). Ağır ve hafif terimleri, ağır zincirli proteinlerin boyutlarının veya molekül ağırlıklarının, hafif zincirlerden daha fazla olmasından dolayıdır. Hafif zincirler daha küçük olduğundan daha kolaylıkla idrara karışarak, idrarda Bence Jones proteini görülmesine neden olurlar.

IgM: Genellikle Waldenström makroglobulinemisi ile ilişkilidir. Nadir olgularda bir miyelom tipi olabilir.

İlaç direnci: Hücrenin belirli bir ilacın etkilerine direnç gösterme yetisidir.

İmmün yetmezlik: Vücudun enfeksiyon ve hastalığa karşı mücadele kabiliyetindeki azalma.

İmmünoglobulin (Ig): Vücudun bağışıklık sisteminin vazgeçilmez bir parçası olan plazma hücreleri tarafından üretilen bir proteindir. İmmünoglobulinler yabancı maddelere (antijenler) bağlanır ve onların yok edilmesine yardımcı olur. İmmünoglobulin sınıfları IgA, IgG, IgM, IgD ve IgE'dir.

İmmunosupresyon: Enfeksiyon ve hastalıkla mücadele kabiliyetinde azalmaya neden olan bağışıklık sisteminin zayıflaması. İmmunosupresyon, kemik iliği nakli için hazırlık yapılırken donör dokunun konak tarafından reddedilmesini önlemede olduğu gibi kasti ya da çoğu kez kanser tedavisi için uygulanan kemoterapiden kaynaklandığı gibi tesadüf eseri olabilir.

İmmunoterapi: Kanserle mücadele etmek için vücudun doğal savunma mekanizmalarını uyaran tedavidir. Aynı zamanda biyolojik tedavi olarak da adlandırılır.

İmünofiksasyon elektroferezi (IFE): Kanda proteinleri tanımlamak için kullanılan, immünolojik serum veya idrar testidir. Miyelom hastaları için M-proteinin tipini (IgG, IgA, kappa veya lambda) tanımlayarak doktora kolaylık sağlamaktadır. En hassas rutin boyama tekniğidir ve M-proteinin ağır ve hafif zincirlerini tam olarak tanımlar.

İndüksiyon tedavisi: Yeni teşhisi konmuş bir miyelom hastasında remisyon elde etmek amacıyla uygulanan başlangıç tedavisidir.

İnfüzyon: Sıvıların ya da ilaçların belirli bir sürede kan akımına verilmesi.

İnfüzyon pompası: Sıvıların ya da ilaçların ölçülen miktarlarını belirli bir sürede kan akımına veren cihazdır.

İnhibe etmek: Bir şeyi durdurmak ya da kontrol altında bekletmek.

İnsan lökosit antijeni (HLA) testi: Transfüzyon veya nakil için bir alıcıya bir kan veya kemik iliği donörü eşleştirmek için kullanılan bir kan testidir.

İnsidans: Her yıl tanı konan yeni olguların sayısıdır.

İnterferon: Vücut tarafından bir enfeksiyon veya hastalığa cevap olarak salınan ve bağışıklık sisteminde hastalıklarla savaşan belirli bazı kan hücrelerinin gelişimini uyaran, doğal olarak üretilen hormondur (sitokin). İnterferon, genetik mühendisliği teknikleriyle yapay olarak üretilebilir ve aslen idame (plato) fazında, miyelom hücrelerinin yeniden gelişmesini bloke etmek ve dolayısıyla yeniden nüksü geciktirme veya engellemek için bir immünoterapi şekli olarak kullanılabilir.

İnterlökin: Vücut tarafından salınan ve doğal olarak üretilen bir kimyasal ya da biyolojik terapide kullanılan bir maddedir. İnterlökinler, bazı belirli tip beyaz kan hücrelerinin gelişimini ve aktivitelerini uyarırlar. İnterlökin-2 (IL-2), bazı kanser tiplerine karşı savaşabilen bağışıklık sisteminde yer alan belirli kan hücrelerinin gelişimini uyaran bir tür biyolojik yanıt düzenleyicisidir. İnterlökin-6 (IL-6), osteoklast ve plazma hücre aktiviteleri için güçlü bir uyarıcı olan etkiye sahip bir sitokindir.

İskelet İncelemesi (metastatik inceleme): Litik lezyonlar ve/veya osteoporoza bakmak için kafatası, omurga, kaburga, pelvis ve uzun kemiklerin bir dizi röntgeni.

Kalsiyum: Yoğun olarak kemik matrisinin veya hidroxiapetit'in sert kısmında bulunan mineraldir.

Kan hücreleri: Kemik iliğinde üretilen minik yapılardır; bunlar arasında kırmızı kan hücreleri, beyaz kan hücreleri ve trombositler bulunur.

Kan sayımı: Bir kan örneğindeki kırmızı kan hücrelerinin, beyaz kan hücrelerinin ve trombositlerin sayısıdır.

Kan Üre Azotu (BUN): Kandaki üre seviyesinin bir ölçüsüdür. Üre böbrek yoluyla atılır. BUN, böbreğin ne kadar iyi çalıştığını değerlendirme için kullanılan bir laboratuvar testidir. Böbrek fonksiyonları ile ilişkili miyelom gibi hastalıklar yükselen BUN seviyelerine neden olmaktadır.

Kanser: Kontrolsüz çoğalan malign (kötü huylu) hücrelerin bulunduğu hastalıklar için bir terimdir. Kanser hücreleri vücudun diğer bölümlerine kan dolaşımı ve lenfatik sistem yoluyla yayılır ve dokuların çevresini istila edebilir.

Kanserojen: Kanser gelişimini uyaran veya üreten ajan veya herhangi bir maddedir.

Kateter: İlaçlar veya besin maddelerini vermek için bir yol oluşturmak üzere kan damarına sokulan bir tüptür. Santral venöz kateter (CVC) kalbe yakın bir yere cerrahi olarak yerleştirilen ve göğüs veya karından çıkan özel bir tüptür. Kateter ilaçların, sıvıların verilmesini ve kan örneği alınmasını sağlar.

Kemiğin soliter plazmasitomu (SPB): Bir kemikteki monoklonal plazma hücrelerinin belirgin, tek bir kitlesi. SSBP tanısı için soliter bir kemik lezyonu, plazma hücreleri ile infiltrasyonu gösteren bir biyopsi; diğer kemik lezyonları için negatif görüntüleme sonuçları; kemik iliğinden alınan rastgele numunede klonal plazma hücrelerinin olmaması ve sistemik miyelomu düşündüren anemi, hiperkalsemi veya renal tutulum olmaması gerekir.

Kemiğin yeniden şekillenmesi: Kemik tahribi ve üretiminin dengeli bir oluşumunu idame etmek için osteoklastlar (kemiği tahrip eder veya eritirler) ile osteoblastlarin (yeni kemik matrixi olustururlar) arasındaki normal koordinasyon.

Kemik iliği: Kemiklerin ortasında bulunan; beyaz kan hücrelerini, kırmızı kan hücrelerini ve trombositleri üreten; yumuşak, süngerimsi dokudur.

Kemik iliği aspirasyonu: Mikroskop altında incelemek için kemik iliğinden bir iğne yardımıyla sıvı ve hücre örneği alınmasıdır.

Kemik iliği biyopsisi: Kemikten bir iğne yardımıyla doku örneği alınmasıdır. Hücreler kanserli olup olmadıklarını görmek üzere incelenir. Kanserli plazma hücreleri bulunursa, patolog kemik iliğinin ne kadarının tutulmuş olduğunu hesaplar. Kemik iliği biyopsisi genellikle kemik iliği aspirasyonuyla aynı anda yapılır.

Kemoterapi: Hızlı bölünen hücreleri öldüren ilaçlar ile kanser tedavisi. "Kombine kemoterapi" bir kemoteratipi rejiminde birden fazla ilaç kullanır.

Kist: Bir kese içinde sıvı ya da yarı katı bir madde birikimidir.

Kırmızı kan hücreleri (eritrositler): Hemoglobin içeren ve vücudun tüm bölümlerine oksijen götürüp karbondioksiti alan kan hücreleri. Kırmızı hücre üretimi, böbrekler tarafından üretilen bir hormon (eritropoietin) tarafından uyarılır. Hasarlı böbrekleri olan miyelom hastaları, yeterli miktarda eritropoietin üretmez ve anemik hale gelebilir. Sentetik eritropoietin içeren enjeksiyonlar faydalı olabilir. Özellikle acil bir durumda, kan transfüzyonu diğer bir alternatiftir. Sentetik eritropoietin, anemiyi önlemek için anti-miyelom tedavisi sırasında kullanılan destekleyici bir tedavidir.

Klinik araştırma: Hastalar üzerinde yeni tedavilerin araştırıldığı bir çalışmadır. Her çalışma kanserin önlenmesi, tespit, teşhis veya tedavi edilmesi için daha iyi yöntemler bulmak ve bilimsel soruları cevaplamak için tasarlanır.

- ***Kontrol grubu*** – Standart tedavi alan randomize edilen bir klinik araştırma koludur.
- ***Sonlanım noktası*** – Araştırmanın amacı; bir klinik araştırmanın ne ölçmeye çalıştığı veya ne aradığıdır. Tipik sonlanım noktaları toksisite, yanıt oranı ve sağkalım ölçümlerini içermektedir.
- ***Deney grubu***: Yeni tedavi alan randomize bir araştırmanın kolu.
- ***Randomize klinik çalışmalar*** – Hastaların belirli bir tedavi almaları için randomize olarak atandığı bir araştırma.
- ***Faz 1 araştırma*** – Yeni ilaç veya ilaç kombinasyonlarının maksimum tolere dozunu (MTD) belirlemek için tasarlanmış araştırmalardır. Genellikle yeni bir tedavinin insan ile gerçekleştirilen ilk testidir, buna rağmen kombinasyon tedavisinin bileşenleri daha önce tek başına test edilmiş olabilirler. Faz I araştırmalarda yer alan hastalar ileri seviye kanser hastası olmalı ve standart tedaviye refrakter (dirençli) olması gerekmektedir. Tipik faz I çalışmada, 3 ila 6 hastadan oluşan ardışık gruplara (kohortlar) tedavi verilir. Kohorttaki tüm hastalar aynı dozu alır. Birinci kohort genellikle en düşük dozu alır ve dozlar bir grup hasta DLT (doz sınırlayıcı zararlı etki- toksisite) yaşayana kadar her bir ardışık dozda arttırılır. Bir önceki kohortta kullanılann doz seviyesi Maksimum Tolere Edilen Doz olarak alınır. Bu doz daha sonra faz II araştırmada kullanılır.
- ***Faz II araştırma*** – Faz I araştırmalarında zaten test edilmiş olan yeni bir terapinin yanıt oranını belirlemek için tasarlanan bir araştırmadır. Genellikle, kaç tanesinin yanıt vereceğini görmek için tek tip kanserli 14 ila 50 arasında hasta tedavi edilir. Çoğunlukla standart tedaviye refrakter (dirençli) ve ek olarak ölçülebilir hastalığı olan ileri derece kanser hastaları gerekmektedir. Faz II araştırma sonuçları yeteri kadar umut verici ise, bunun ardından tedavi bir Faz III klinik araştırmada test edilebilir. Sonuçlar açıkça standart tedaviden daha iyi ise, bu durumda Faz III klinik araştırması yapmak gerekli olmayabilir ve Faz II araştırma sonuçlarına göre standart tedavi haline gelebilir.
- ***Faz III araştırması*** – Belli bir kanser çeşidi ve evresi için iki veya daha fazla tedaviyi karşılaştırmak üzere tasarlanmış araştırmadır. Faz III araştırmaların sonlanım noktası genellikle sağkalım veya hastalıksız sağkalımdır. Faz III araştırmalar genellikle randomizedir, bu yüzden hastalar hangi tedaviyi alacaklarını seçemezler. Tipik bir faz III araştırma 50 ila bin arasında hastada gerçekleştirilir. Bazı faz III araştırmalar daha önce faz II araştırmalarda iyi yanıt veren daha eski, bilinen standart tedavileri karşılaştırmaktadır. Diğer faz III araştırmalar yaygın kullanımda olan tedavileri karşılaştırmaktadır. Faz III araştırmalar, klinik araştırma tesisi dışında da uygulanabilir.

Klinik muayene: Bir hastanın doğrudan izlenmesini kapsamaktadır.

Kök Hücreler: Tüm kan hücrelerinin geliştiği farklılaşmamış ana hücre. Normal kök hücreleri, kırmızı hücreler, beyaz hücreler ve trombositler de dahil olmak üzere normal kan bileşenlerini meydana getirmektedir. Kök hücreler normalde kemik iliğinde yer almaktadır ve transplant için saklanabilir.

Kreatinin: Normalde böbreklerden atılan küçük bir kimyasal bileşiktir. Böbrekler hasar gördüğünde serumda kreatinin birikir ve serum kreatinin düzeyi yükselir. Böbrek fonksiyonunu ölçmek için serum kreatinin testi kullanılır.

Kromozom: Hücre çekirdeğinde bulunan DNA ve protein dizisidir. Kromozomlar genleri taşır ve genetik bilgilerin iletilme işlevini yerine getirir. Normal olarak insan hücrelerinde 46 kromozom bulunur.

Kronik: Uzun bir süre boyunca kalıcı olma.

Laktat dehidrogenez (LDH): Miyelom aktivitesini izlemek için kullanılabilecek bir enzimdir.

Lenfositler: Enfeksiyon ve hastalığa karşı savaşan beyaz kan hücreleridir.

Lezyon: Anormal doku değişikliği alanıdır. Yaralanma ya da kanser gibi bir hastalık nedeniyle oluşabilecek yumru ya da apsedir. Miyelomda, "lezyon", bir plazmasitom ya da kemikteki bir boşluk anlamına gelebilir.

Litik lezyonlar: Herhangi bir bölgede yeterli miktarda sağlıklı kemiğin aşınması durumunda, röntgende karanlık bir nokta olarak görülen hasarlı kemik alanı. Litik lezyonlar kemikteki delikler gibi görünür ve kemiğin zayıfladığının bir kanıtıdır.

Lökopeni: Düşük beyaz kan hücresi sayısı.

Lökositler: Vücudun enfeksiyonlarla ve diğer hastalıklarla savaşmasına yardım eden hücrelerdir. Aynı zamanda beyaz kan hücreleri olarak da adlandırılırlar.

M-proteinler (M-spike): Miyelom hastalarının kanında ya da idrarında alışılmıştan çok miktarlarda bulunan bütün veya kısmi antikor molekülü. M-spike, M-proteini varlığında protein elektroforezinde oluşan sivri görünüm anlamına gelmektedir. Monoklonal protein ve miyelom proteini ile eş anlamlıdır. (altta bkz, "**monoklonal**").

Maksimum tolere edilen doz (MTD): Bir çok insan tarafından güvenli bir şekilde tahammül edilebilen en yüksek doz.

Malign (kötü huylu): Kanseröz; yanındaki dokuyu invade etme ve vücudun diğer bölgelerine yayılma kapasitesi olan.

Manyetik rezonans görüntüleme (MRI): Vücuttaki organ ve yapıların detaylı iki veya üç boyutlu görüntülerini üretmek için x-ışını enerjisi yerine, manyetik enerji kullanan bir tanı testi. Yumuşak dokularda, özellikle omurilikteki zararlarda, çok iyi çözünürlük verir fakat kemik lezyonları için daha az doğruluğa sahiptir.

Melanom: Derinin pigment oluşturan hücrelerinin ya da gözün retinasının kanseridir. Kulağa benzer gelen isimlerinin aksine, miyelom ile ilişkili değildir.

Metastaz: Vücudun bir bölgesinden diğer bir bölgesine yayılmak. Kanser hücreleri metastaz yapıp sekonder tümörler oluşturduğunda, metastatik tümördeki hücreler, orijinal (primer) tümördeki hücrelere benzer. Bu terim sıklıkla solid tümörlerdeki (örn. meme ve prostat) hastalık sürecini tanımlamak için kullanılır, kan ile ilişkili bir kanser olan miyelomda kullanılmaz.

Miyelodisplastik sendrom (MDS): Kemik iliğinin normal çalışmadığı ve yeterli kan hücresi üretemediği durumdur. Bu durum ilerleyebilir ve akut lösemiye dönüşebilir.

Miyeloid: Miyelositlerle ilgili bir çeşit beyaz kan hücresidir. Miyelojen diye de adlandırılır. Miyelom miyeloid olmayan bir kanseridir.

Miyelosüpresyon: Kırmızı kan hücrelerinin, trombositlerin ve kemik iliğindeki bazı beyaz kan hücrelerinin üretiminde bir azalma.

Molekül: Maddenin tüm özelliklerini koruyan en küçük parçacığıdır ve bir veya daha fazla atomdan oluşur.

Monoklonal: Tek bir hücrenin klonu veya eşidir. Miyelom tek bir malign plazma hücresinden (monoklondan) ürer. Oluşan miyelom protein tipi de monoklonaldir; birçok formda (poliklonal) değil, tek bir formdadır. Monoklonal proteinin önemli pratik tarafı, serum elektroforez testinde sivri bir pik (M spike) şeklinde görülmesidir.

Monoklonal antikorlar: Yapay üretilen antikorlar özellikle, teşhis ya da tedavi amaçlı, kanser hücrelerini bulmak ve onları bağlamak için tasarlanmıştır. Tek başlarına kullanılabilirler ya da ilaçları, toksinleri ya da radyoaktif materyalleri direk olarak tümör hücrelerine taşımak için kullanılabilirler.

Monosit: Bir çeşit beyaz kan hücresidir.

Neoplazi: Hücrelerde anormal yeniden büyüme.

Neoplazma: Doku ve hücelerin yeni büyümesi iyi ya da kötü huylu olarak ifade edilebilen bir tümör.

Nötrofil: Bakteriyel enfeksiyonla savaşmak için gerekli, bir çeşit beyaz kan hücresi.

Nötropeni: Nötrofil seviyesinin azalması. Sitotoksik kemoterapinin nötropeni indükleme eğilimi vardır. Buna karşın, viral enfeksiyonlarda daha önemli olan lenfositlerin sitotoksik tedaviden etkilenme eğilimleri yoktur. Nötropeni, G-CSF adı verilen senterik bir hormon kullanılarak engellenebilir ya da azaltılabilir (örn: Neupogen®).

Nüksetme: Bir remisyon (iyileşme) periyodundan sonra, hastalığın tekrar ortaya çıkması.

Ödem: Şişlik; vücudun bir bölümünde anormal sıvı birikimidir.

Önemi belirsiz monoklonal gammopati (MGUS): M-proteinin mevcut olduğu ancak altında yatan herhangi bir hastalık olmadığı iyi huylu bir durumdur.

Onkojen: Normalde hücre büyümesini yönlendiren ancak eğer çevresel kansorejene maruz kalarak veya kalıtsal bir hasar nedeniyle zarar görmüş (mutasyona uğramışsa), ya da kayıp olmuşsa kanserin kontrol dışı büyümesini de destekleyen ya da buna müsade eden bir gen ya da DNA dizilimidir. Normal bir hücrenin kanserli bir hücreye dönüşmesine sebep olma olasılığına sahip bir gen.

Onkolog: Kanser tedavisinde uzmanlaşmış doktor. Bazı onkologlar kanser tedavisinin belli bir tipinde uzmanlaşmıştır.

Osteoblast: Yeni sert kemik oluşturmak üzere kalsiyum ile mineralize olan osteoid üreten hücre.

Osteoid: Sert kemikleri oluşturmak üzere kalsiyum ile mineralize edilen protein ürünü.

Osteoklast: Kemik iliğinde, kemik ile kemik iliği arasında ki birleşme noktasında bulunan eski kemiği yeniden emen ya da parçalayan bir hücre. Miyelomda, osteoblast aktivitesi engellenirken osteoklastlar aşırı düzeyde uyarılırlar. Hızlandırılmış kemik parçalanması ve engellenen yeni kemik oluşumu birlikte litik lezyona neden olur.

Osteoporoz: Tipik olarak yaşın ilerlemesi ile ilişkili olan kemik yoğunluğundaki azalmadır. Myelom ile kemiklerin yaygın tutulumu röntgende ve kemik yoğunluğu ölçümünde osteoporoz gibi görünen durumu üretmektedir.

Palyatif tedavi: Ağrının ve hastalık semptomlarının giderilmesini hedefler ama hastalığın seyrini değiştirme amacı yoktur.

Patoloji: Doku ve vücut sıvılarını mikroskop altında inceleyen hastalık bilimidir. Patolojide uzmanlaşan doktora patolog adı verilir.

Patolojik Kırılma: Genelde kanser ve bazı diğer hastalıkların sebep olduğu kemik kırılmasıdır. Miyelom sebebi ile zayıflamış ve normal ağırlık veya zorlamayı kaldıramayan kemiklerde görülür.

Plasebo: Genellikle klinik çalışmalarda kullanılan ve deneysel ilaç ile karşılaştırma yapmak için kullanılan etkisiz (inaktif) maddedir.

Plateletler: Kırmızı ve beyaz kan hücrelerinin dışında üç temel kan bileşeninden biridir. Trombositler, kan damarı duvarlarındaki açıklıkları tıkar ve kan pıhtı oluşumunu uyaran maddeleri serbest bırakır. Trombositler kanamaya karşı ana savunmadır. Kan pulcuğu olarak da bilinir.

Plazma: Kırmızı kan hücreleri, beyaz kan hücreleri ve trombositlerin çökmesi sonucu ayrılan kanın sıvı kısmıdır.

Plazma hücreleri: Antikor üreten özel beyaz kan hücreleridir. Miyelomdaki malign (kötü huylu) hücredir. Normal plazma hücreleri enfeksiyonlar ile savaşmak için antikor üretir. Miyelomda malign plazma hücreleri büyük miktarda enfeksiyon ile savaşma yönünden yetersiz kalan anormal antikorlar üretir. Anormal antikorlar monoklonal protein veya M-proteindir. Plazma hücreleri aynı zamanda organ ve doku hasarına (anemi, böbrek hasarı, sinir hasarı) sebep olan diğer kimyasalları da üretir.

Plazmaferez: Kandan belirli proteinlerin ayrıştırılması işlemidir. Plazmaferez miyelomlu hastaların kanından yüksek seviyede monoklonal miyelom proteinleinin ayrılmasında kullanılabilir.

Plazmasitom: Bkz."**Ekstramedüller plazmasitom**" ve "**Kemiğin soliter plazmasitomu (SPB)**".

Pozitron emisyon tomografisi (PET): Vücut görüntüsü almak amacı ile gelişmiş kamera ve bilgisayar kullanılan tanısal test yöntemidir. PET taraması sağlıklı ve anormal fonksiyon gösteren dokular arasındaki farkı gösterir.

Prekanseröz: Kanser olabilecek ya da olması muhtemel bir durumu tanımlamak için kullanılan terimdir.

Prognoz: Hastalığın seyri veya öngörülen sonucu; iyileşme şansı; yaşam beklentisi.

Progresif hastalık: Testlerle kanıtlanan ilerleyen hastalık.

Progresyonsuz sağkalım (PFS): Hastanın yaşadığı ve kanserin ilerleme göstermediği zaman aralığıdır. Hastanın uzayan sağkalımı, direk olarak miyelom tedavisine atfedilebilir. Bu terim, tam remisyon sağlanan hastalara karşı bir dönem hastalık nüksü veya ilerlemesi yaşayan miyelom hastalarını tanımlar.

Protokol: Kullanılan herhangi bir ilacın dozu ve zamanlaması da dahil olmak üzere tedavinin detaylı bir planı.

Radyasyon tedavisi: Kötü huylu hücrelere hasar vermek ya da bu hücreleri öldürmek için X ışınları, gama ışınları veya elektronların uygu kullalanılmasıarak uygulanan tedavi. Radyasyon vücudun dışından (dışarıdan radyasyon) ya da direkt olarak tümörde yer alan (vücut içerisine yerleştirilen radyasyon) radyoaktif materyallerden gelebilir.

Radyolog: Vücut içindeki alanların görüntülerini oluşturmak ve yorumlamak konusunda uzmanlaşmış doktor. Görüntüler x-ışınları, ses dalgaları, manyetik alanlar ya da diğer tür enerjiler ile üretilmektedir.

Refrakter=dirençli: Standart tedavilere cevap vermeyen hastalık.

Regresyon: Büyümüş kanserin küçülmesi.

Relaps – nüks: Bir iyileşme periyodundan sonra bir hastalığın belirti ve bulgularının tekrar ortaya çıkması.

Remisyon (iyileşme) veya yanıt: Kanserin belirti ve bulgularının tamamen ya da kısmi olarak ortadan kalkması. Remisyon ve yanıt birbirinin alternatifidir.

- ***Tam Remisyon (CR)*** – CR, standart testlerde miyelom proteininin serum ve/veya idrardan kaybolması; miyelom hücrelerinin kemik iliğinde ve /veya miyelom tutulumu olan diğer alanlarda görülmemesi; diğer laboratuvar parametrelerinde normalleşme ile klinik remisyon veya iyileşme. Tam remisyon (CR), tedavi ile aynı şey değildir.
- ***Çok iyi kısmi remisyon (iyileşme)*** – Çok iyi kısmi remisyon, tam remisyondan (CR) daha zayıf bir yanıttır, miyelom protein seviyesinin ≥ %90 azaldığında ancak tamamen kaybolmadığı durumu tanımlar.
- ***Kısmi Remisyon (PR)*** – PR, CR'den daha zayıf olan bir yanıt seviyesidir. SWOG araştırmalarında, > %50 ve < %75 yanıt anlamına gelmektedir. Diğer çalışmalarda ise > %50 yanıt anlamına gelmektedir.

Ribonükleik asit (RNA): Hücresel kimyasal aktivitelerin kontrolü ile ilişkili nükleik asitlerden herhangi biri. RNA tüm hücrelerde bulunan iki nükleik asitten bir tanesidir- diğeri ise DNA'dır (deoksiribonükleik asit). RNA, DNA'dan proteinlere hücre tarafından üretilen genetik bilgi transfer eder.

Serbest hafif zincirler (FLC): Freelite® testi denen hassas bir testle ölçülebilen hafif molekül ağırlıklı bir monoklonal protein bölümüdür.

Serum osteokalsin: Osteoblastlar tarafından osteoid yaparken üretilen ve salgılanan bir protein. Düşük düzey aktif miyelomu yansıtır. Normalden daha yüksek seviyeler ise daha stabil miyelomu yansıtır.

Sistemik Tedavi: Kanda dolaşan, tüm vücutta kanser hücrelerine ulaşan ve onları etkileyen maddeler kullanılarak yapılan tedavidir.

Sitokin: Bağışıklık sisteminin hücreleri tarafından salınan ve belli hücre tiplerinin üremesini/aktivitesini uyaran bir maddedir. Sitokinler lokal olarak oluşturulur (örneğin, kemik iliği içinde) ve kan akışında dolaşırlar.

Stabil hastalık: Bu, tedaviye bazı yanıtları olan ancak miyelom protein seviyelerinde <%50 azalma olan hastaları tarif etmektedir. Miyelomun stabilize olması ve gelişmemesi kaydıyla sabit hastalıklar mutlaka kötü ya da sub-optimal olmak zorunda değildir (CR ya da PR ile karşılaştırıldığında). Yavaş ilerleyen bir miyelomda stabilizasyon uzun yıllar boyu sürebilir.

Steroid: Bir tür hormon. Steroidler genellikle bir ya da daha fazla anti kanser ilacını birlikte verilir ve bu hastalığın vücuttaki etkilerini kontrol etmeye yardımcı olduğu görülmektedir.

Teşhis: Belirti ve işaretler aracılığı ile bir hastalığın belirlenme süreci.

Toksinler: Belirli hayvanlar, bitkiler ya da bakteriler tarafından üretilen zehirlerdir.

Transfüzyon: Kan ya da kan ürünlerinin nakli.

Transplantasyon: Birçok farklı türde transplantasyon bulunmaktadır.

- ***Kemik iliği transplantasyonu*** – Bu terim kemik iliğinden kök hücre toplama ve hastaya aktarılma sürecini içermektedir. Kök hücreler periferal ya da dolaşımdaki kandan toplandıklarından bu terim günümüzde miyelomda daha az kullanılmaktadır.
- ***Periferal kan kök hücre transplantasyonu*** – Doktorlar sağlıklı kök hücrelerini hastanın dolaşan kanından toplarlar (kemik iliğinden değil) ve kanser hücrelerini yok etmek için hasta yüksek doz kemoterapi uygulanmadan önce depolarlar. Kök hücreler daha sonra hastaya, tedavi nedeniyle yok olan hücrelerin yerine yeni kan hücreleri koymak için yeni kan hücreleri üretebilsin diye geri verilir .
- ***Allojeneik*** – Kemik iliği ya da kök hücrelerinin bir kişiden (donör) diğer bir kişiye (alıcı) infüzyonu (aktarılması). Hasta kemik iliğini ya da kök hücreyi genetik olarak birebir aynı olmasa da uyumlu bir donörden alır.
- ***Otolog*** – Kök hücrelerinin bir hastanın kanından alındığı ve yoğun tedaviyi takiben hastaya geri verildiği bir işlemdir.
- ***Akraba dışı doku uyumlu vericiden nakil (MUD)*** – Hasta ve kök hücrelerin genetik olarak uyumlu olduğu ancak aile üyelerinden olmadığı kök hücre transplantasyon yöntemlerini tanımlar. Bu yöntem miyelom hastaları için önerilmemektedir çünkü kabul edilemez derecede yüksek bir mortalite (ölüm) oranına sahiptir.
- ***Singeneik*** – Kemik iliği ya da kök hücrenin bir tek yumurta ikizinden diğerine aşılanması.

Trombositler: Bkz. "**Plateletler**".

Trombositopeni: Trombositlerin kanda düşük sayıda bulunması. Normal düzey 150.000–450.000 arasındadır. Eğer trombosit sayımı 50,000'in altında ise kanama problemleri ortaya çıkabilir. Majör kanama genellikle 10,000'den daha aza inerse görülebilir.

Tümör: Fazla hücre bölünmesi sonucu oluşan anormal doku kütlesi. Tümörler yararlı bir vücut işlevi göstermezler. İyi huylu ya da kötü huylu olabilirler.

Tümör belirteçleri: Kan ya da diğer vücut sıvılarında bulunan, bir kişinin kanser olma durumunu gösterebilecek bir madde.

Tümör Nekroz Faktörü (TNF): Vücudun hastalığa karşı doğal yanıtını geliştirebilen bir tür biyolojik yanıt düzenleyicisi.

Virüs: Hücreleri enfekte edebilen ve işlevlerini değiştirebilen yaşayan küçük bir parçacıktır. Virüslü bir enfeksiyon bir kişinin belirti geliştirmesine neden olabilir. Meydana gelen hastalık ve belirtiler virüs türüne ve enfekte olan hücre türlerine göre değişir.

Waldenström makroglobulinemisi: Plazma hücrelerini etkileyen az görülen bir sinsi lenfoma türüdür. Aşırı miktarda IgM proteini üretilmektedir. Bir miyelom türü değildir.

X-ışını (Röntgen): Hastalıkları teşhis etmek için düşük doz olarak kullanılan ve kanseri tedavi etmek için yüksek doz olarak kullanılan yüksek enerjili elektromanyetik radyasyon.

Yan etkiler: Hastalık tedavisi için kullanılan ilaçlara bağlı olarak meydana gelen problemler. Kanser kemoterapisinin en yaygın yan etkileri; yorgunluk, bulantı, kusma, azalmış kan hücre sayısı, saç dökülmesi ve ağızda yaralardır.

Yerleştirilmiş – Port: Göğüs veya karında hemen derinin altına operasyon ile yerleştirilmiş çeyrek ölçülü diske bağlı katater. Katater, geniş bir ven veya artere takılarak doğrudan kan akışına ulaştırılır. Sıvılar, ilaçlar veya kan ürünleri zerk edilebilir ve kan, diske saplanmış bir iğne yardımı ile çekilebilir.

Zona: Bkz. "**Herpes zoster**".

Multipl miyelom (MM) teşhisi koyulmuş olmasının en endişe verici yönlerinden biri de oldukça karmaşık olan bu nadir hastalık hakkında bilgi sahibi olmak ve onu anlamaktır. Tanıdan uzun-süreli sağkalıma kadar, 10 Steps to Better Care® (10 Adımda Daha İyi Bakım) size MM yolculuğunuzda kılavuzluk edecektir:

1. **Ne ile karşı karşıya olduğunuzu bilin. Doğru teşhis konulduğundan emin olun.**
2. **Gerçekten ihtiyacınız olan tetkikleri yaptırın.**
3. **Başlangıç tedavisi seçeneklerini dinleyin.**
4. **Destek tedavisinin nasıl sağlanacağını takip edin.**
5. **Nakil: İhtiyacınız var mı?**
6. **Yanıt Değerlendirmesi: Tedavi işe yarıyor mu?**
7. **Pekiştirme ve/veya idame.**
8. **Miyelomun takip edilmesi: Gizemsiz izlem.**
9. **Relaps - nüks: Tedavide bir değişikliğe mi ihtiyacınız var?**
10. **Yeni Çalışmalar: Bunları nasıl bulabilirsiniz?**

Hastalığı ve tanıyı daha iyi anlamak için **10steps.myeloma.org** adresini ziyaret edin ve en iyi testleri, tedavileri, destekleyici bakımı ve halihazırda mevcut klinik çalışmaları öğrenmek için bütün adımları sırayla takip edin.

Her zamanki gibi International Myeloma Foundation (Uluslararası Miyelom Vakfı, IMF) bütün tıbbi konuları doktorunuzla detaylı olarak tartışmanızı ısrarla tavsiye etmektedir. IMF, yaşadığınız MM'yi anlamak ve daha iyi yönetmek amacıyla gerekli araçları size sunmak için burada. Sorularınız ve endişelerinizi iletmek için eğitimli bilgi uzmanlarının çalıştığı myeloma.org adresindeki IMF web sayfasını ziyaret edin veya +1 818.487.7455 numaralı IMF Bilgi Hattını arayın. IMF yardım etmek için burada!

INTERNATIONAL MYELOMA FOUNDATION