

Hemofilia

w wieku dojrzałym



Polskie Stowarzyszenie
Chorych na Hemofilię
Członek World Federation
of Hemophilia

Hemofilia

w wieku dojrzałym



Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jako cel przewodni swoich działań stawia sobie poprawę stanu zdrowia i jakości życia wszystkich osób z wrodzonymi skazami krwotocznymi.
Przed rozpowszechnieniem informacji medycznych Stowarzyszenie konsultuje się ze specjalistami w dziedzinie medycyny. Stowarzyszenie nie zajmuje się leczeniem i w żadnym przypadku nie zaleca określonym osobom konkretnego leczenia. Firmowe nazwy preparatów używanych w leczeniu są podane wyłącznie w celach informacyjnych. Uwzględnienie ich w tekście nie jest wyrazem poparcia dla danego preparatu bądź producenta. We wszystkich przypadkach przed wyborem jakiegokolwiek formy leczenia zaleca się konsultację z lekarzem zajmującym się leczeniem chorych na hemofilię.

TYTUŁ ORYGINAŁU:
Ageing & Haemophilia

TYTUŁ POLSKI:
Hemofilia w wieku dojrzałym

Niniejsza książka jest uaktualnioną wersją publikacji Irlandzkiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (Irish Haemophilia Society).

This publication has been translated from the original, published by Irish Haemophilia Society, with permission.

KONSULTACJA MEDYCZNA:

dr hab. n. med. Jacek Tabarkiewicz, Katedra i Zakład Immunologii Klinicznej Uniwersytetu Medycznego w Lublinie, Instytut Pielęgniarstwa i Nauk o Zdrowiu Wydziału Medycznego Uniwersytetu w Rzeszowie

lek. med. Zdzisław Grzelak, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa we Wrocławiu

TŁUMACZENIE:
Adam Sumera

GRAFIK:
Anna Kołacz

Publikacja została wydana dzięki wpłatom 1% podatku na Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jako Organizację Pożytku Publicznego.

www.hemofilia.org.pl

ISBN 978-83-911231-8-8
WYDANIE PIERWSZE
WARSZAWA 2014

Hemofilia

w wieku dojrzałym



Spis treści

Wstęp do wydania polskiego	7
Wstęp do wydania irlandzkiego	8
Wiek dojrzały	9
Wiek dojrzały a hemofilia	9
Osteoporoza	12
Poślizgnięcia, potknięcia i upadki	13
Żyły	15
Wirusy, wirus HCV	16
Choroby układu krążenia	18
Nowotwory	20
Schorzenia nerek	22
Cukrzyca	24
Zdrowie psychiczne	26
Styl życia	29
Palenie	31
Alkohol	32
Ćwiczenia	33
Bądź aktywny!	34
Co oznacza twój wynik BMI?	36
Zdrowie seksualne	37
W domu	38
Zmniejszenie ryzyka upadku w domu	41
Jak korzystać z pomocy lekarza pierwszego kontaktu	43

Wstęp do wydania polskiego

Od czasu wprowadzenia koncentratów czynników krzepnięcia czas życia chorych na hemofilię znacznie się wydłużył i obecnie niemal nie odbiega od długości życia pozostałych osób. Wydłużenie życia, a także zmiany stylu życia charakterystyczne dla XXI wieku, spowodowały, że chorzy na hemofilię, podobnie jak osoby zdrowe, są narażeni na choroby współczesnej cywilizacji, takie jak otyłość, osteoporoza, cukrzyca typu 2, miażdżyca, choroby serca, nowotwory. Tym chorobom można w dużym stopniu zapobiegać, dbając w odpowiedni sposób o dietę i styl życia – szczególnie ważne jest niepalenie papierosów oraz unikanie alkoholu. Praktyczne rady, jak uniknąć chorób cywilizacyjnych, mając jednocześnie hemofilię, znajdziecie Państwo w publikacji „Hemofilia w wieku dojrzałym”.

Dużym problemem w Polsce jest to, że prawie wszyscy dorośli chorzy na hemofilię cierpią z powodu artropatii. Zmianom w stawach można zapobiec, a te, które się już pojawiły, można skutecznie leczyć lub zapobiegać ich następstwom. Dzięki odpowiednio prowadzonej rehabilitacji większość pacjentów jest w stanie wrócić do aktywności.

Wielu dorosłych pacjentów było w Polsce zarażonych wirusem zapalenia wątroby typu C (HCV), a niektórzy także wirusem zapalenia wątroby typu B (HBV), które nieleczone mogą powodować ryzyko pojawienia się marskości wątroby oraz zmian nowotworowych. Obecnie są coraz skuteczniejsze metody leczenia wirusowego zapalenia wątroby – dlatego ważne jest, aby osoby z hemofilią były pod opieką wyspecjalizowanych ośrodków zajmujących się leczeniem, były kierowane na badania kontrolne, a w razie potrzeby rozpoczynały leczenie. Osoby chore na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, po to, by mogły jak najdłużej cieszyć się życiem, powinny być pod opieką wyspecjalizowanych ośrodków leczenia, gdzie miałyby zapewnioną kompleksową opiekę lekarza hematologa oraz specjalisty w odpowiedniej dziedzinie (np. ortopedy, rehabilitanta, kardiologa, specjalisty chorób zakaźnych, nefrologa, neurologa, urologa, psychologa). Kompleksowa opieka wymaga całościowego podejścia diagnostycznego i terapeutycznego. Celem działań Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów, którą reprezentuję, jest między innymi wdrożenie tych zaleceń w praktyce w naszym kraju.



**Przewodnicząca Grupy ds. Hemostazy
Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów
Prof. dr hab. med. Krystyna Zawilska**

Wstęp do wydania irlandzkiego

Żyjemy w czasach, kiedy pierwsze pokolenie chorych na hemofilię stanie wobec wyzwań związanych z wiekiem dojrzałym i procesami starzenia się. Średnia długość życia osób z hemofilią wynosi, według różnych badań, od 63 do 75 lat. Wiele osób chorych na hemofilię będzie świętować swoje siedemdziesiąte, a czasami nawet osiemdziesiąte urodziny. To bardzo optymistyczne wiadomości. Jest to także świadectwo postępu w kompleksowej opiece nad chorymi na hemofilię i dużo większej dostępności czynników krzepnięcia w ostatnich dziesięcioleciach.

Typowe schorzenia i wyzwania charakterystyczne dla zaawansowanego wieku staną się teraz udziałem także osób z hemofilią. Choroby układu krążenia, nowotwory, schorzenia nerek, cukrzyca – to tylko niektóre z problemów, jakie mogą czekać na tych pacjentów. Takie problemy zdrowotne są dobrze opisane i mają sprawdzone metody leczenia, ale sytuacja może się skomplikować, gdy dołączy się do nich hemofilia i związane z nią powikłania. W takich przypadkach właściwe sposoby monitorowania, diagnozowania i leczenia schorzeń typowych dla podeszłego wieku muszą dopiero zostać wypracowane we współpracy między specjalistami zajmującymi się leczeniem hemofilii oraz innych schorzeń.

Pragniemy intensywnie działać w imieniu chorych na hemofilię w celu zapewnienia jak najskuteczniejszych metod monitorowania, diagnozowania i leczenia schorzeń dotyczących osób w podeszłym wieku. Pierwszym krokiem jest informacja. Ta książeczka zawiera rozległy przegląd problemów związanych z wiekiem dojrzałym i hemofilią. Nie wątpię, że osoby z hemofilią stawiają czoło tym wszystkim wyzwaniom z typowym dla nich hartem ducha, wytrwałością i zaangażowaniem. Mamy nadzieję, że podane tu informacje okażą się przydatne w dążeniu do zachowania zdrowia w wieku dojrzałym.

Chociaż nikt nie lubi myśleć o negatywnych skutkach wieku dojrzałego i problemach, jakie mogą się z tym wiązać, to jednak świadomość tych zagrożeń może znacznie ułatwić zmniejszenie ich uciążliwości.

Brian O'Mahony
prezes European Haemophilia Consortium

WIEK DOJRZAŁY

W miarę upływu lat może pogarszać się sprawność fizyczna (ostrość słuchu, wzroku, mobilność), zmienia się wygląd fizyczny (np. pojawiają się zmarszczki, wypadają włosy). Może też pogarszać się sprawność umysłowa (zdolność przypominania sobie i zapamiętywania informacji). Ten proces zachodzi u poszczególnych osób w różnym stopniu i z różną prędkością – wiele zależy od prowadzonego stylu życia. Aktywność fizyczna i umysłowa, odpowiednia dieta, pozytywne nastawienie do życia, optymizm: wszystko to ma ogromny wpływ na stan zdrowia.

WIEK DOJRZAŁY A HEMOFILIA

☐ Schorzenia stawów

Wykazano, że jeśli wystarczająco wcześnie rozpocznie się leczenie profilaktyczne czynnikiem krzepnięcia, to można zredukować skutki artropatii hemofilowej. Jednak wielu dorosłych z ciężką postacią hemofilii nie mogło w dzieciństwie skorzystać z dobrodziejstw profilaktyki. W rezultacie występują u nich znaczne zwyrodnienia i zniekształcenia stawów, zaniki mięśni i osłabienie zdolności zachowania równowagi. To zaś może powodować kłopoty w poruszaniu się i utrzymującym się ból. Schorzenia stawów, w połączeniu z wiekiem, mogą również zwiększać u osób z hemofilią ryzyko upadku, a także pogłębiać poczucie izolacji społecznej na skutek problemów w poruszaniu się.

Wraz z upływem lat utrzymywanie stawów w możliwie dobrym stanie wymaga wielu skoordynowanych działań.

Starzenie się



Starzenie się z hemofilią



Gdy zachodzi taka potrzeba, ból wynikający z artropatii można łagodzić przy użyciu odpowiednich środków przeciwbólowych. U chorych na hemofilię można stosować:

- leki zawierające paracetamol, tramadol lub będące połączeniem paracetamolu z tramadolem (**konieczna jest ostrożność u pacjentów ze współwystępującym schorzeniem wątroby**);
- inhibitory COX-2 (to leki przeciwzapalne wywierające minimalny wpływ na działanie płytek krwi). **Uwaga: Te leki mogą wywołać krwawienie błony śluzowej żołądka; należy uważnie monitorować ich użycie, a przed zastosowaniem skonsultować się z ośrodkiem leczenia hemofilii;**
- leki zawierające kodeinę, morfinę, dolargan – **wyłącznie po konsultacji z lekarzem.**

Można stosować także inne sposoby niwelujące ból i ułatwiające wykonywanie codziennych czynności, takie jak metoda **RICE (Rest-Ice-Compression-Elevation, czyli odpoczynek-lód-ucisk-uniesienie kończyny)**, zastosowanie szyny albo przyrządów ułatwiających chodzenie (kule, laska, orteza itp.). W przypadku stawów, w których pojawiają się duże albo powtarzające się wylewy, ważne są też lekkie codzienne **ćwiczenia i fizjoterapia**.

Wylewy dostawowe stanowią ponad 90% wszystkich poważnych wylewów u osób z ciężką postacią hemofilii. Ryzyko krwawienia występuje podczas całego życia, a potencjalne korzyści płynące z każdej formy profilaktyki są odczuwalne we wszystkich grupach wiekowych. Stosowanie leczenia profilaktycznego u dorosłych staje się w ostatnich latach coraz powszechniejsze. Jest kilka powodów, dla których można polecić kontynuację, wznowienie lub nawet rozpoczęcie profilaktyki, regularnej albo krótkotrwałej. Korzyści płynące z takiego leczenia to:

- zapobieganie wylewom,
- utrzymanie sprawności stawów lub spowolnienie procesu ich degeneracji,
- złagodzenie bólu związanego z wylewem i/lub zapaleniem maziówki,
- umożliwienie łagodnych ćwiczeń i odzyskanie części sprawności.

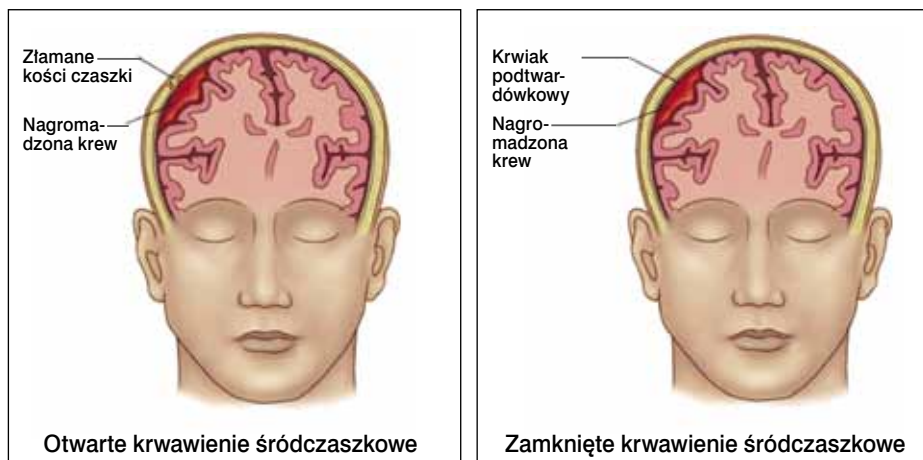
Są dowody, że wylewy mogą nasilać się po przekroczeniu 50. roku życia. Leczenie profilaktyczne zmniejsza prawdopodobieństwo takich zdarzeń.

W celu utrzymania funkcji stawu i/lub zmniejszenia bolesności stawów, w których pojawiają się nawracające wylewy, można także wykonać synowektomię. Inne metody to podawane w zastrzykach sterydy oraz wszczępienie endoprotezy. Wyniki endoprotezowania biodra i kolana u osób z hemofilią, poniżej 55. roku życia, są podobne do rezultatów u osób bez hemofilii. Warto podkreślić, że u chorych na hemofilię może istnieć zwiększone ryzyko komplikacji pooperacyjnych, zarówno tych związanych z zakażeniem, jak pozostałych.

Nadwaga może powodować dodatkowe obciążenie stawów, a to może z kolei prowadzić do zwiększenia problemów z ich zwyrodnieniem. Dla zachowania zdrowych stawów warto starać się utrzymywać właściwą masę ciała.

□ Inhibitory

W miarę upływu lat nieznacznie rośnie ryzyko pojawienia się inhibitora. Dotyczy to głównie hemofilii A, ponieważ zasadniczo takie ryzyko nie wzrasta przy hemofilii B. Inhibitor może wystąpić po masywnych przetoczeniach czynnika w związku z zabiegiem operacyjnym, dlatego też regularne badania w kierunku obecności inhibitora są konieczne w okresie okołoperacyjnym i pooperacyjnym. Postępowanie w przypadku inhibitora u starszych osób jest prawdziwym wyzwaniem. Chodzi nie tylko o wylewy, lecz także

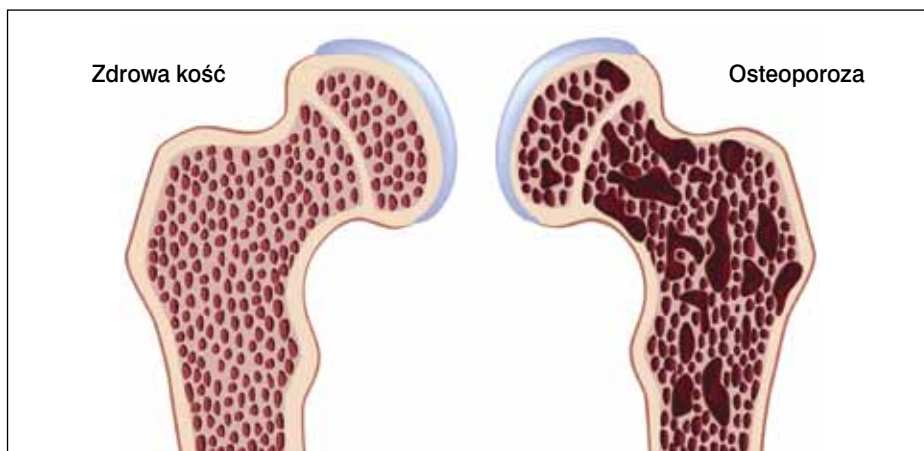


o komplikacje związane z alternatywnymi metodami leczenia stosowanymi w przypadku inhibitora, gdyż mogą one prowadzić do powikłań zakrzepowych.

□ Krwawienia śródczaszkowe

Krwawienia śródczaszkowe to jedne z głównych przyczyn zgonu osób z hemofilią (najczęstszą przyczyną są wirusowe zapalenia wątroby). Odpowiadają one jednocześnie za najwyższy odsetek śmierci z powodu krwawień związanych z hemofilią. Z badań wynika, że 30% osób z hemofilią w wieku ponad 50 lat umiera wskutek krwawienia śródczaszkowego. W większości przypadków nie jest to skutek urazu, np. upadku.

Początkowo krwawienia mogą się objawiać jedynie jako silny ból głowy. Jeżeli doznałeś jakiegoś urazu głowy lub masz silny ból głowy (a nie miewałeś wcześniej migreny), weź czynnik, podnosząc jego poziom we krwi do 100%, i natychmiast skontaktuj się z ośrodkiem leczenia hemofilii. Lekarz może zalecić utrzymywanie wysokiego poziomu czynnika przez kilka lub kilkanaście dni, a także zalecić leczenie profilaktyczne.



OSTEOPOROZA

U osób z hemofilią może występować zwiększone ryzyko osteoporozy, co często komplikuje wszczepianie endoprotez. Inny problem związany z wiekiem polega na tym, że chociaż leczenie profilaktyczne może zapobiec artropatii hemofilowej, to raczej nie będzie mieć wpływu na najczęstszy rodzaj artropatii u starszych osób, tzn. na chorobę zwyrodnieniową stawów.

Najlepszy sposób zapobiegania osteoporozie polega na uzyskaniu jak największej optymalnej gęstości kości w wieku 35 lat. Jeśli jednak doszło już do rozwinięcia się osteoporozy, można zapobiec dalszemu jej rozwojowi i zminimalizować ryzyko złamań. Służą temu:

- **ĆWICZENIA.** Ćwiczenia z obciążeniem mogą pomóc w utrzymaniu mineralizacji kości. Takie czynności, jak: chodzenie, piesze wycieczki, pływanie nie wymagają wielkiego wysiłku, a mają korzystny wpływ na gęstość kości i pozwalają zmniejszyć ryzyko uszkodzeń kości.
- **ZMIANA STYLU ŻYCIA.** Zrezygnuj z takich czynników ryzyka, jak palenie papierosów, picie alkoholu oraz napojów zawierających kofeinę (kawa, napoje energetyzujące). Dieta zawierająca wapń, fosforany i witaminę D poprawi gęstość kości.
- **LEKI.** Lekarz specjalista może zalecić początkowo przyjmowanie suplementów wapnia i witaminy D, ale jeśli ryzyko złamania jest istotnie zwiększone, dostępne są także inne leki.
- **UNIKANIE STEROIDÓW.** W miarę możliwości lepiej ich unikać.
- **OPERACJA.** Może być konieczna, zwłaszcza jeśli staw jest zniszczony.

POŚLIZGNIĘCIA, POTKNIĘCIA I UPADKI



Poślizgnięcia, potknięcia i upadki mogą przydarzyć się każdemu, ale są częstsze i poważniejsze w skutkach, gdy stajemy się starsi. Jest to jeszcze poważniejsze u osób z hemofilią ze względu na powtarzające się wylewy, zniekształcenie stawów, zanik mięśni i osłabione poczucie równowagi. Około 10% upadków u osób z hemofilią kończy się poważnym urazem.

Wielu upadków można uniknąć, można także zminimalizować urazy z nich wynikające. Fizjoterapia i aktywne zachowania pozwalają zachować prawidłowe funkcjonowanie stawów i poprawiają jakość naszego życia. Odgrywają one także ważną rolę w zmniejszeniu ryzyka upadku. Nieaktywne lub niesprawne osoby łatwo tracą równowagę i mają słabe mięśnie, więc nietrudno wtedy o przewrócenie się podczas chodzenia. Z czasem prawdopodobieństwo upadku rośnie, ponieważ mięśnie stają się coraz słabsze, stawy sztywnieją i coraz trudniej o utrzymanie równowagi.

Dzięki aktywności fizycznej można:

- poprawić umiejętność utrzymania równowagi,
- poprawić siłę i elastyczność mięśni,
- zachować mocne kości,
- zwiększyć swoje zasoby energii,
- pomóc sobie w przypadku kłopotów ze snem,
- pozytywnie wpłynąć na ciśnienie krwi, poziom cukru i wagę ciała,
- zwiększyć swoje zadowolenie z życia.

Co możesz zrobić:

- Bądź aktywny każdego dnia. Niezależnie od wieku, staraj się poświęcić na ćwiczenia przynajmniej 30 minut, co najmniej 5 razy w tygodniu.
- Dzięki tym ćwiczeniom twój oddech powinien być trochę szybszy, a bicie serca trochę mocniejsze, ale nadal powinieneś być w stanie rozmawiać podczas ćwiczeń.
- Ćwiczenia i inne rodzaje aktywności, które wzmacniają cię i poprawiają twoją zdolność utrzymania równowagi, zmniejszają ryzyko upadku.
- Przykładowe zajęcia to tai chi, taniec albo ćwiczenia grupowe obejmujące doskonale utrzymanie równowagi i wzmacnianie mięśni.
- Porozmawiaj z fizjoterapeutą, jakie ćwiczenia są dla ciebie najodpowiedniejsze i jak radzić sobie z bólem, jeśli się pojawi.
- Fizjoterapeuta może też doradzić ci, czy należy skorzystać z laski albo balkonika. Użycie takiej podpory może zwiększyć twoją stabilność i pewność podczas chodzenia. Ważne jest, żeby taka pomoc była odpowiednio dostosowana i żeby odpowiednio z niej korzystać (np. zmieniać zużyte gumy w kulach).
- Jeżeli cierpisz na zwyrodnieniowe zapalenie stawów, zachowywanie aktywnego stylu życia pomaga zmniejszyć ból, osłabienie mięśni i sztywność.
- Jeżeli nie możesz chodzić, nadal ważne jest, żebyś nie siedział w domu i żebyś przebywał między ludźmi. Warto pomyśleć o takich środkach pomocniczych jak wózek z napędem elektrycznym.



ŻYŁY

Już dziecko mające skazę krwotoczną dobrze wie, jak ważne są żyły, przez które otrzymuje czynnik. Wraz z wiekiem widzimy zmiany w naszym ciele. Skóra zaczyna się marszczyć i staje się luźna, dłonie zaczynają drżeć, pogarsza się też wzrok. To sprawia, że podawanie czynnika staje się trudniejsze. Dlatego bardzo ważne jest dbanie o stan naszych żył.



W jaki sposób dbać o żyły:

● ROTACYJNE WYKORZYSTYWANIE ŻYŁ

Znajdź trzy lub cztery żyły, do których masz dobry dostęp, i korzystaj z nich na przemian, kiedy podajesz sobie czynnik. Jeśli na dane podanie możesz akurat poświęcić więcej czasu, skorzystaj z tej, w którą trudniej się wkuć. Nigdy nie spiesz się podczas podawania sobie czynnika. Bywa tak, że dużo szybciej ci idzie, kiedy korzystasz z „łatwej” albo „pewnej” żyły, ale nie nadużywaj jej, bo szybko przestanie być pewna.

● ĆWICZENIA

Personel w ośrodku leczenia hemofilii może pokazać ci ćwiczenia pomagające w rozwijaniu żył, ale możesz też spróbować następującej metody: zaciśnij stazę na ręce i zaciskaj pięść albo ściskaj w dłoni gumową piłeczkę. Powtarzaj to dwa razy dziennie każdego dnia, jednocześnie nie dłużej niż przez 5 minut.

Jeżeli zgłosiłeś się do szpitala na podanie czynnika lub na badania, poproś pielęgniarkę, żeby nie korzystała z twojej „pewnej” żyły. Pielęgniarki potrafią poradzić sobie z trudniejszymi wkłuciami, a ta „pewna” żyła trochę odpuć.



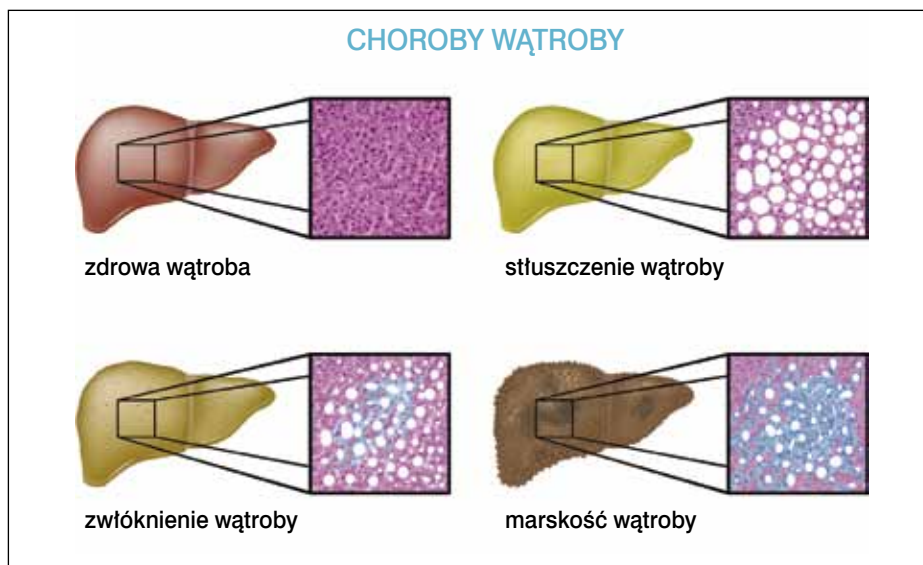
Pamiętaj, czego nie należy robić:

- nie podawaj czynnika w miejsce, które jest nabrzmiałe, zaczerwienione albo bolesne przy dotyku;
- nie naciskaj na miejsce wkłucia, dopóki nie wyciągniesz igły.

WIRUSY

□ Wirusowe zapalenie wątroby typu C

Wirusowe zapalenie wątroby typu C (spowodowane HCV) to główna przyczyna przewlekłej choroby wątroby, niewydolności wątroby i przeszczepu wątroby. Jest to także najczęstsza przyczyna zgonu u osób z hemofilią. U ok. 20-30% chorych na hemofilię mających przewlekłe WZW C dochodzi do marskości wątroby. Prawdopodobieństwo rozwoju marskości wątroby raptownie wzrasta po upływie 15 lat od zakażenia. Prawdopodobieństwo dalszego rozwoju do wczesnego stadium choroby wątroby, a w końcu do niewydolności wątroby, rośnie z wiekiem. Osoby zakażone HCV powinny całkowicie unikać alkoholu.



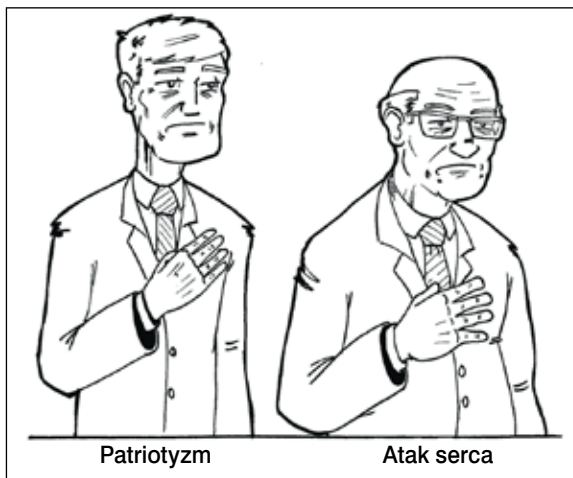
□ Leczenie WZW

Nadal złotym standardem w ocenie efektów zakażenia HCV i stanu zniszczenia wątroby pozostaje biopsja. Jest ona także użyteczna przy podejmowaniu decyzji o leczeniu. Przy procedurach inwazyjnych, takich jak biopsja, konieczne jest podanie czynnika krzepnięcia w szpitalu, w którym znajduje się Ośrodek Kompleksowego Leczenia Hemofilii.

W Irlandii obowiązują następujące zalecenia dotyczące monitorowania zakażenia HCV u osób z hemofilią:

	Bez marskości wątroby albo kiedy nieznan jest stopień zwłóknienia	Marskość wątroby, stan poprzedzający marskość albo włóknienie wątroby z powstawaniem mostków
zakażenie HCV (potwierdzone w badaniu PCR)	<ul style="list-style-type: none">● co pół roku badanie okresowe u specjalisty hepatologa● USG wątroby wg wskazań lekarza● co pół roku badania oceniające funkcję wątroby i badanie krwi w kierunku obecności i stężenia AFP	<ul style="list-style-type: none">● co pół roku badanie okresowe u specjalisty hepatologa● USG wątroby co pół roku● co pół roku badania oceniające funkcję wątroby i badanie krwi w kierunku obecności i stężenia AFP● gastroscopia co 2–3 lata lub częściej, jeśli stwierdzono żylaki przełyku

CHOROBY UKŁADU KRĄŻENIA



Choroby układu krążenia to główna przyczyna zgonów w krajach rozwiniętych. Najważniejsze z tych schorzeń to choroba niedokrwienna serca oraz udar mózgu. Choroba niedokrwienna serca to skutek zmniejszonego dopływu krwi do mięśnia sercowego przez tętnice wieńcowe. Dochodzi do tego w rezultacie odkładania się w tętnicach blaszek miażdżycowych, co ogranicza przepływ krwi. Skutkiem może być ból w klatce piersiowej, a w ra-

zie niepodjęcia leczenia – zawał serca. Udar następuje, kiedy zablokowany zostanie przepływ w małych tętnicach zapewniających dopływ krwi do mózgu.

Połączenie tych schorzeń z hemofilią przyciąga uwagę lekarzy, między innymi ze względu na duży odsetek zgonów związanych z chorobami układu krążenia i na dylematy wynikające z leczenia tych chorób, kiedy trzeba stosować leki przeciwzakrzepowe (np. aspirynę lub warfarynę).

Czy jestem bardziej zagrożony chorobami układu krążenia?

To nowe zagadnienie dla wielu osób z hemofilią. Informacje na ten temat są ograniczone. Przez lata uważano, że u chorych na hemofilię ryzyko wystąpienia chorób układu krążenia jest o wiele mniejsze niż u osób, które nie mają hemofilii. Podczas gdy niektóre doniesienia naukowe wciąż to potwierdzają, inne wskazują, że hemofilia przynosi jedynie niewielkie albo zgoła żadne korzyści w tym zakresie. Być może jest też tak, że hemofilia rzeczywiście zmniejsza ryzyko tych chorób, ale profilaktyka redukuje te korzyści. Jak dotąd brak jasnego wytłumaczenia tej kwestii, jednak trwają intensywne badania i można liczyć, że wkrótce dowiemy się więcej na ten temat.

Jeżeli rzeczywiście poważny niedobór czynnika VIII lub IX w jakiś sposób chroni przed chorobą niedokrwienną serca, to może warto porozmawiać ze swoim hematologiem o masywnych przetoczeniach czynnika, jakich możesz wymagać ze względu na operację; może się okazać, że pewnym wyjściem będzie wlew ciągły czynnika.

Czy leczenie chorób układu krążenia przebiega inaczej u osób ze skazą krwotoczną?

Choroby układu krążenia stanowią istotne wyzwanie, ponieważ zachodzi konieczność uwzględnienia ryzyka krwawienia podczas terapii przeciwzakrzepowej. Informacje na ten temat są obecnie stosunkowo ograniczone, ale generalna zasada mówi, żeby zniwelować niedobór czynnika krzepnięcia przez jego podanie, a następnie leczyć pacjenta możliwie zgodnie ze standardowym protokołem stosowanym przy chorobach układu krążenia.



W przypadku hemofilii istnieją specjalne zalecenia. Chodzi o unikanie leków trombolitycznych, używanie stentów niepowlekanych (stenty to niewielkie sprężynki umieszczone w miejscu, gdzie doszło do zwężenia tętnicy, aby uniknąć całkowitego jej zaczerwienia) i stosowanie profilaktycznego podawania czynnika podczas terapii dwoma lekami przeciwplatekowymi. Trzeba zaznaczyć, że te zalecenia są oparte głównie na opiniach, a nie na dowodach, ponieważ liczba osób z hemofilią leczonych w ten sposób jest jeszcze bardzo mała.

Ponieważ populacja osób z hemofilią stopniowo się starzeje, rosnąć będzie potrzeba wykonywania operacji serca, takich jak by-passy czy wszczepienie zastawek. Wszczepienie by-passów skutecznie przeprowadzono już u osób z hemofilią, wymaga to jednak starannego planowania i wykonania. Sztuczne zastawki serca mogą być powlekanie substancją zapobiegającą tworzeniu się skrzepów. Sugeruje się, że u osób z hemofilią należy używać zastawek bez takiej powłoki.

Redukowanie ryzyka

Możesz zmniejszyć zagrożenie udarem lub zawałem, jeśli wprowadzisz w swoim życiu pewne zmiany; chodzi szczególnie o rzucenie palenia i leczenie zbyt wysokiego ciśnienia krwi. Jeżeli masz wysoki poziom cholesterolu, jego obniżenie może też zredukować ryzyko. Lekarz może też zasugerować inne zmiany w twoim stylu życia.

5 PODSTAWOWYCH RAD – jak zmniejszyć ryzyko chorób układu krążenia

1. Nie pal papierosów i nie pozwól, by w twojej obecności palili inni.
2. Stosuj zdrową dietę: jedz dużo warzyw, owoców, kasz – produktów mało przetworzonych.
3. Bądź aktywny fizycznie.
4. Utrzymuj prawidłową masę ciała.
5. Odpręż się – znajdź czas dla siebie.



NOWOTWORY

Ogólne ryzyko wystąpienia nowotworów rośnie z wiekiem, zwłaszcza po przekroczeniu sześćdziesiątki. Nowotwory to termin obejmujący ponad 200 różnych chorób, wszystkie wywoływane są przez komórki nowotworowe, które wymknęły się spod kontroli. Ocenia się, że jedna osoba na trzy zachoruje na nowotwór w ciągu swojego życia.



Czy jestem bardziej zagrożony nowotworem?

Nie ma wyraźnego związku między hemofilią a zwiększonym ryzykiem nowotworów, jednak doniesienia na ten temat są sprzeczne. Właściwą odpowiedź pokaże nam przyszłość.

Zwiększone ryzyko zachorowania na raka występuje u osób z hemofilią zakażonych HCV. Ryzyko pierwotnego raka wątroby (HCC) jest znacznie większe przy przewlekłym WZW typu C. To główna przyczyna śmierci u osób z hemofilią. Ryzyko wzrasta jeszcze bardziej, jeżeli dana osoba ma więcej niż 45 lat, uległa zakażeniu w starszym wieku albo ma marskość wątroby.

Czy leczenie raka jest trudniejsze u chorych ze skazą krwotoczną?

Generalnie leczenie raka u osoby z hemofilią powinno być podobne do leczenia u pacjenta bez hemofilii. Istnieją pewne kwestie medyczne, takie jak potrzeba podawania czynnika krzepnięcia przy procedurach inwazyjnych (np. przy biopsji czy operacjach), może także zachodzić potrzeba profilaktycznego podawania czynnika przy małej liczbie płytek (trombocytopenia, czyli małopłytkowość).

Inne problemy mogą wynikać ze stosowania chemioterapii lub radioterapii. Może zachodzić potrzeba monitorowania, czy nie doszło do krwawienia, kiedy następuje zmniejszenie się guza. Można temu zapobiec przez podanie czynnika. Nadzór nad pacjentem powinien być sprawowany przez Ośrodek Leczenia Hemofilii w porozumieniu z onkologiem.

Zmniejszenie ryzyka

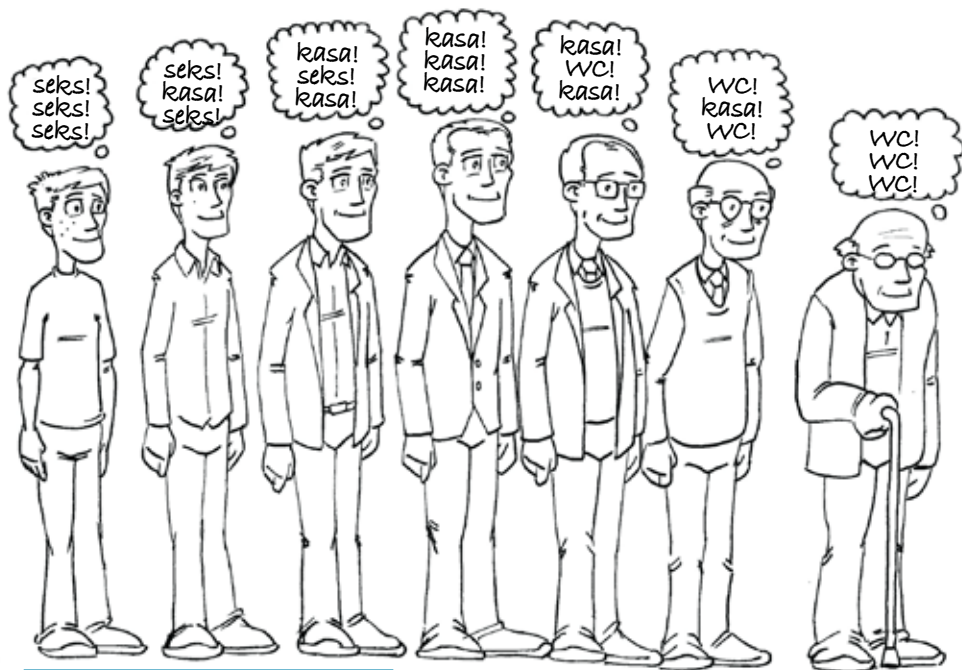
Nie jest łatwo uniknąć nowotworów, ale istnieją pewne czynniki ryzyka, które można częściowo lub całkowicie wyeliminować. Jest wiele sposobów zmniejszania zagrożeń dla naszego zdrowia. Oto kilka ważnych wskazówek, dzięki którym można obniżyć ryzyko nowotworu.

6 PODSTAWOWYCH RAD – jak zmniejszyć ryzyko nowotworu

1. Nie pal papierosów i nie pozwól, by w twojej obecności palili inni.
2. Stosuj zdrową dietę: jedz produkty nieprzetworzone – owoce, warzywa, kasze.
3. Bądź aktywny fizycznie.
4. Utrzymuj prawidłową masę ciała.
5. Nie opalaj się.
6. Ogranicz picie alkoholu, a jeśli jesteś zakażony WZW – nie pij w ogóle alkoholu.



Zwracanie uwagi na wczesne oznaki nowotworu złośliwego i natychmiastowe zgłoszenie się do lekarza może wydłużyć nam życie. Nowotwór trzeba wykluczyć, jeśli pojawiają się nietypowe, przedłużające się objawy: przewlekły kaszel, przewlekłe bóle brzucha, przewlekła chrypka, nietypowe bóle, które utrzymują się. Pamiętaj o przeprowadzaniu regularnych badań u lekarza pierwszego kontaktu. Rutynowo sprawdzaj, czy nie masz na ciele narośli, pieprzyków czy sińców, które się nie goją, by jak najszybciej wychwycić ewentualne zmiany.



SCHORZENIA NEREK

Przewlekła choroba nerek to powolna utrata sprawności nerek. We wczesnych stadiach może nie powodować żadnych objawów. Pogorszenie pracy nerek może trwać miesiące, a nawet lata. Może to być tak powolne, że objawy pojawiają się dopiero wtedy, kiedy sprawność nerki spadnie poniżej 10 procent normy.

Jeżeli przewlekła choroba nerek zostanie zdiagnozowana dopiero w tym stadium, może zająć potrzeba dializy lub nawet przeszczepu nerki. Przewlekła choroba nerek to jedno ze schorzeń związanych z wiekiem. Ryzyko zachorowania wzrasta po 70. roku życia.

Czy jestem bardziej zagrożony przewlekłą chorobą nerek?

Chociaż informacje są wciąż ograniczone, wydaje się, że osoby z hemofilią mogą być bardziej zagrożone przewlekłą chorobą nerek niż ogólna populacja. Czynnikiem ryzyka mogą być inhibitory i krwawienia z nerek.

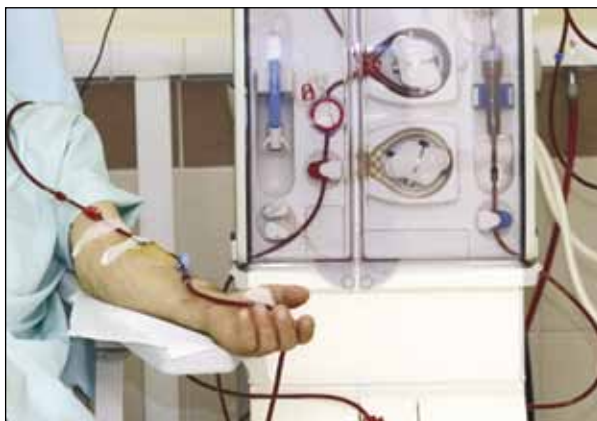


Czy leczenie przewlekłej choroby nerek przebiega inaczej u osób ze skazą krwotoczną?

Jeżeli choroba nerek jest bardziej powszechna wśród osób z hemofilią i jeżeli, jak to już się dzieje, powiększa się liczba pacjentów w zaawansowanym wieku, jest prawdopodobne, że w niedalekiej przyszłości pojawi się więcej przypadków ostatniego stadium niewydolności nerek.

Leczenie i monitorowanie hemofilii powikłanej chorobą nerek przebiega tak samo jak w przypadku choroby nerek w ogólnej populacji. Ważna jest opieka nefrologa, mierzenie ciśnienia krwi (i w razie potrzeby stosowanie odpowiednich leków), ocena czynników ryzyka chorób układu krążenia oraz badania laboratoryjne. Konieczne będzie podawanie czynnika przy procedurach inwazyjnych (np. biopsji czy zabiegach chirurgicznych).

Przy leczeniu przewlekłej choroby nerek w hemofilii korzystna może być dializa otrzewnowa, ponieważ wtedy podanie czynnika jest często konieczne tylko ze względu na wprowadzenie cewnika otrzewnowego, a nie na dalszą procedurę dializy. Jednak ta metoda może nie być odpowiednia dla osób z przewlekłym WZW ze względu na ryzyko zakażenia i możliwość krwawienia z otrzewnej. Skuteczna jest też hemodializa, ale może to wymagać stosowania zarówno czynnika krzepnięcia, jak i heparyny jako leku przeciwzakrzepowego podczas dializy.



5 PODSTAWOWYCH RAD – jak zmniejszyć ryzyko choroby nerek

1. Rzuć palenie.
2. Nie pij alkoholu.
3. Stosuj zdrową dietę.
4. Utrzymuj prawidłową masę ciała.
5. Bądź aktywny fizycznie.



CUKRZYCA

Cukrzyca to określenie grupy chorób charakteryzujących się wysokim poziomem cukru we krwi. Przyczyną jest niewytwarzanie lub wytwarzanie w zbyt małej ilości insuliny. Najczęstszą postacią cukrzycy jest cukrzyca typu 2, najczęściej spowodowana nadwagą i otyłością.



Osoby z cukrzycą typu 2 wytwarzają insulinę, ale jej ilość jest niewystarczająca albo organizm nie potrafi prawidłowo jej wykorzystać – mówimy wtedy o insulinoodporności. Kiedy jest za mało insuliny albo insulina nie jest tak wykorzystywana, jak powinna, glukoza nie może dotrzeć do wnętrza komórek organizmu. Gromadzi się we krwi, zamiast przedostawać się do komórek, przez co nie mogą one prawidłowo funkcjonować.

Najprostsza i najszybsza metoda diagnozowania cukrzycy polega na pomiarze glukozy we krwi.

Niezdiagnozowana lub nieleczona cukrzyca może wywołać uszkodzenia wielu układów naszego organizmu. Możliwe skutki to:

- uszkodzenie wzroku,
- zmiany w naczyniach krwionośnych, prowadzące do chorób serca,
- uszkodzenie nerwów i małych naczyń krwionośnych oczu, nerek,
- kłopoty ze wzrodem i impotencja.

Objawy cukrzycy typu 2:

- nadmierne pragnienie,
- częste i zwiększone oddawanie moczu,
- osłabienie, senność,
- większa podatność na infekcje grzybicze,
- wolne gojenie się ran, w tym także drobnych skaleczeń,
- utrata ostrości widzenia,
- nadmierna suchość skóry,
- wahania masy ciała.

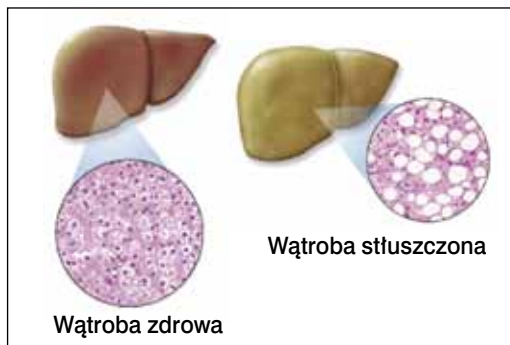


W grupie ryzyka zachorowania na cukrzycę typu 2 są osoby:

- z nadwagą lub otyłością [BMI \geq 25 lub obwód w talii $>$ 94 cm (mężczyźni)]
- z cukrzycą występującą w rodzinie (rodzice bądź rodzeństwo),
- mało aktywne fizycznie,
- z chorobą układu sercowo-naczyniowego,
- z nadciśnieniem tętniczym (\geq 140/90 mm Hg),
- z hiperlipidemią [stężenie cholesterolu HDL $<$ 40 mg/dl ($<$ 1,0 mmol/l) i/lub triglicerydów $>$ 150 mg/dl ($>$ 1,7 mmol/l)].

Badanie krwi, polegające na mierzeniu poziomu glukozy we krwi, powinny wykonywać:

- osoby z grup ryzyka – co rok, bez względu na wiek,
- osoby zdrowe, bez żadnych czynników ryzyka, powyżej 45. roku życia – raz na trzy lata.



Częstość występowania cukrzycy przy hemofilii nie jest dobrze udokumentowana. Jeżeli konieczne jest podawanie insuliny, można stosować zastrzyki podskórne bez komplikacji w postaci krwawień.

Jeśli chodzi o WZW typu C, to z badań wynika, że u osób zakażonych HCV cukrzyca może występować nawet trzykrotnie częściej niż u osób niezakażonych. Przewlekłe zapalenie wątroby typu C może wzmacniać rozwój cukrzycy. Badania podają, że cukrzyca występuje częściej u pacjentów z WZW typu C niż u osób z WZW typu B lub innymi chorobami wątroby. Również stłuszczenie wątroby jest często kojarzone z rozwojem cukrzycy typu 2.

Pojawienie się któregośkolwiek z objawów podanych na str. 24 należy jak najszybciej zgłosić swojemu lekarzowi prowadzącemu.

5 PODSTAWOWYCH RAD – jak zmniejszyć ryzyko cukrzycy

1. Stosuj zdrową dietę: jedz dużo warzyw, owoców, kasz, mało tłuszczu i słodczy.
2. Bądź aktywny fizycznie.
3. Utrzymuj prawidłową masę ciała.
4. Tłuszcze zwierzęce zastępuj roślinnymi.
5. Nie pal papierosów.

