



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (11)

LATO 2002

Tym razem numer zdominowały dwa tematy. Pierwszy to endoprotezy, mogące zastąpić stawy zniszczone wieloma wylewami. Obszerne omówienie plusów i minusów zabiegu wszczepienia sztucznego stawu zajmuje sekcje 1 i 2. Drugi temat to kwestia opieki nad dziećmi – od wieku niemowlęcego i wczesnego dzieciństwa [3] po okres, w którym dzieci powoli zaczynają stawać się samodzielne [4].

Czujnemu oku Bogdana Gajewskiego, który nieustannie przetrząsa zasoby Internetu, za wdzięczamy materiały z witryny stowarzyszenia chorych na hemofilię w Australii [5]. Przy tej okazji warto przypomnieć inną inicjatywę kol. Bogdana – utworzona przez niego internetowa grupa dyskusyjna liczy już 90 osób. Wszystkich, którzy mają dostęp do poczty elektronicznej, a jeszcze nie znają tej grupy, gorąco zachęcam do zainteresowania się nią. Formy aktywności zależą od jej uczestników; mieliśmy już m.in. dyskusje na różne tematy związane ze skazami krwotocznymi (nie tylko z hemofilią), wymianę doświadczeń, wartościowe wskazówki lekarzy będących członkami grupy. Ostatnio ujawnił się także kolejny aspekt takiej komunikacji – jej prędkość; to właśnie dzięki łączności elektronicznej większość członków grupy dowiedziała się z pewnym wyprzedzeniem o dacie emisji programu telewizyjnego, o którym piszemy w sekcji 6. Szczegółowe instrukcje, jak się do niej zapisać, można znaleźć na stronie www.hemofilia.of.pl. Można też po prostu wysłać e-mail pod adresem: bogdan_gajewski@hotmail.com

Robert Prencel opracował dla nas informacje o programie "Student" i o kartach parkingowych [7, 8].

Adam Sumera

[1] ENDOPROTEZY – NOWE STAWY

Poważnie uszkodzone kolano może utrudnić najprostsze czynności w codziennym życiu, takie jak poruszanie się czy wchodzenie po schodach. Schorzenie biodra może zmienić w problem nawet siadanie i wstawanie. Czasami uszkodzone stawy powodują silny ból, utrzymujący się nawet w pozycji leżącej.

Gdy zawiodą inne metody, wyjściem może być wstawienie sztucznego stawu; dotyczy to również osób ze skazami krwotocznymi. Przy takim zabiegu chirurg usuwa poważnie zniszczony staw i zastępuje go implantem wykonanym z metalu i plastiku. To kładzie kres bólowi i pozwala na zwiększenie ruchliwości. Operacje wszczepienia endoprotez, czyli sztucznych stawów, u osób ze skazami krwotocznymi przeprowadza się od 1968 r. Pierwszy taki zabieg wykonał dr J. Vernon Luck w Los Angeles.

Jak wylewy wpływają na stawy

Nawet mimo wczesnego leczenia wylewów, u części chorych dochodzi do sytuacji powtarzających się wylewów w tych samych stawach; może to prowadzić do artropatii (zmian chorobowych w stawach) i zwyrodnienia stawów. Najczęściej dotyka to stawów zawiasowych – kolan, łokci i stawów skokowych, czyli kostek. Nieco rzadziej dzieje się tak w przypadku stawów panewkowych, takich jak biodro i bark.

W przypadku powtarzających się wylewów artropatia w danym stawie przechodzi zazwyczaj trzy etapy: stadium ostre, półostre i przewlekłe. Jako stadium ostre, któremu zwykle towarzyszy bolesność, obrzęk i ograniczenie ruchliwości, określa się okres pierwszych 24–48

godzin od rozpoczęcia krwawienia. Gdy artropatia przechodzi w stan półostry, staw staje się umiarkowanie spuchnięty i gorący, nieco sztywny, a ruchliwość może nie być pełna. Może wystąpić zanik mięśni. Gdy dochodzi do stanu przewlekłego, staw i jego wyściółka są stale obrzmiałe. Towarzyszy temu często postępujące ograniczanie zakresu ruchu, nasilający się ból oraz zniekształcenie stawu. Jeżeli dotyczy to kolana, dana osoba kuleje; jeśli chodzi o łokieć, mogą występować trudności przy ubieraniu się czy prowadzeniu samochodu.

Każde z trzech stadiów uszkodzenia stawu wymaga odpowiedniej terapii. W stadium ostrym konieczne jest:

- podawanie czynnika krzepnięcia
- unieruchomienie stawu, przykładanie lodu, ucisk, trzymanie kończyny w górze
- ruch w zakresie wolnym od bólu
- podawanie środków przeciwbólowych

W stadium półostrym potrzebne jest:

- podawanie czynnika krzepnięcia dla uniknięcia wylewu
- ćwiczenia mające przywrócić zakres ruchu i wzmocnić mięśnie
- stosowanie szyny lub temblaka – tylko przez krótki okres
- stopniowe obciążanie kończyny (tempo dostosowane do reakcji stawu)

Stadium przewlekłe, w najcięższych przypadkach, powoduje konieczność:

- podawania czynnika krzepnięcia
- podawania środków przeciwbólowych
- rehabilitacji
- zabiegu chirurgicznego.

Odpowiedni kandydaci do zabiegu

Lekarze zalecają wymianę stawu tylko wtedy, gdy zawiodą inne, bardziej tradycyjne metody – w tym różne sposoby uśmierzania bólu i rehabilitacji. Zaawansowane uszkodzenie stawu i ból, który nie ustępuje pod wpływem leków przeciwzapalnych lub ćwiczeń, to wskazania do rozważenia konieczności operacji. Jednakże należy pamiętać, że nie chodzi tu o drobny zabieg. Wszczepienie endoprotezy wymaga podawania czynnika krzepnięcia przed operacją i po niej, a także intensywnej fizjoterapii i rehabilitacji w okresie pooperacyjnym. Pacjent musi mieć silną motywację, współpracować przy terapii i mieć realistyczne oczekiwania co do stanu po operacji.

Nie każda osoba z przewlekłą artropatią jest dobrym kandydatem do takiego zabiegu. Obecnie raczej nie kwalifikują się do tego osoby z wysokim mianem inhibitora (antykoagulantu); nie wyklucza się jednak możliwości operowania osób z inhibitorem, który ma niskie miano lub poddaje się neutralizacji. Spowodowane to jest faktem, że operacja wymaga podawania dużych ilości czynnika krzepnięcia, a przy wysokim mianie inhibitora może nie udać się powstrzymać krwawienia u pacjenta.

Staw kolanowy – najczęstsza operacja

Kolano jest stawem najbardziej podatnym na urazy, nic więc dziwnego, że to właśnie ono jest najczęściej zastępowane endoprotezą u osób ze skazami krwotocznymi. Podczas operacji trwającej od 1,5 do 2,5 godziny chirurg usuwa uszkodzoną chrząstkę i kość, po czym wstawia sztuczny staw wykonany z metalu i plastiku. Podawanie czynnika krzepnięcia rozpoczyna się rano przed zabiegiem i kontynuuje podczas pobytu pacjenta w szpitalu po operacji.

Fizjoterapia zaczyna się krótko po zabiegu. Zwłaszcza przy wszczepieniu endoprotezy stawu kolanowego dużą rolę odgrywa silna motywacja pacjenta, ponieważ często trzeba ćwiczyć mimo bólu, by przywrócić użyteczny zakres ruchu. Podczas pierwszej doby pacjent wykonuje ćwiczenia izometryczne (bez obciążenia), by wzmocnić mięśnie. Przed upływem 48 godzin fizjoterapeuta inicjuje bardziej intensywne ćwiczenia: najpierw bierne zginanie i prostowanie kończyny, następnie ćwiczenia zwiększające zakres ruchu, w których już współuczestniczy aktywnie pacjent, aż wreszcie pacjent jest w stanie sam wykonywać ćwiczenia wzmacniające mięśnie i zwiększające ruchliwość. Po wyjściu ze szpitala pacjent ćwiczy

czy ambulatoryjnie przez 6–8 tygodni. Zawsze przed ćwiczeniami podaje się czynnik krzepnięcia.

Endoprotezy stawu kolanowego dają świetne wyniki. Badanie obejmujące ponad 100 takich operacji w Szpitalu Ortopedycznym w Los Angeles wykazało, że w 96% przypadków nie doszło do infekcji w okresie przynajmniej 20 lat. Jeżeli już dochodziło do zakażenia, to nie wcześniej niż pół roku po operacji.

Jednakże dane z innych ośrodków wskazują, że tzw. późne infekcje (przynajmniej 6 miesięcy po zabiegu) występują w ok. 10% przypadków. Trzeba zatem zachować ostrożność i stosować się do następujących zaleceń:

- bardzo dokładnie przestrzegać sterylności podczas podawania sobie czynnika
- profilaktycznie przyjmować antybiotyki przed zabiegami dentystycznymi
- regularnie poddawać się badaniom lekarskim
- wcześniej leczyć wszelkie infekcje swojego organizmu.

Endoproteza stawu biodrowego

Biodro należy do stawów, które muszą znosić największe obciążenia; na liście stawów najczęściej wstawianych u osób z hemofilią w Szpitalu Ortopedycznym w Los Angeles zajmuje drugą pozycję. Podczas operacji trwającej od 1,5 do 2 godzin chirurg usuwa uszkodzoną chrząstkę i kość, zastępując je metalowymi lub plastikowymi elementami, które przywrócą funkcjonowanie stawu. Podobnie jak w przypadku endoprotezy kolana podawanie czynnika krzepnięcia rozpoczyna się rano przed zabiegiem i kontynuuje je do końca pobytu chorego w szpitalu.

Fizjoterapia po wszczępieniu endoprotezy stawu biodrowego jest o wiele mniej intensywna, a rezultaty są na ogół dobre. Operacja likwiduje bolesność i sztywność; po zabiegu większość operowanych chodzi bez pomocy. Jednak w dłuższym okresie czasu wyniki nie dorównują rezultatom operacji kolana. Endoprotezy biodrowe nie są tak trwałe. W jednym z badań stwierdzono, że u osób poniżej 40 roku życia sztuczne biodro wytrzymuje średnio tylko pięć lat – a kolejne endoprotezy jeszcze krócej. Na szczęście medycyna notuje spore postępy na tym polu.

Endoprotezy nowej generacji

Trwają prace nad skonstruowaniem bardziej wytrzymałych endoprotez. W Los Angeles opracowano bardziej odporne na zużycie tworzywo sztuczne – polietylen o bardzo dużym ciężarze cząsteczkowym (tworzywo bardzo podobne do tego, jakie stosuje się do wyrobu przezroczystych torebek śniadaniowych). Jest to specjalna odmiana polietylenu – z wiązaniami poprzecznymi, uzyskiwanymi przy użyciu promieniowania radioaktywnego – dodatkowo zabezpieczana przed utlenianiem. Podczas gdy standardowy sztuczny staw może ulec zużyciu po 10 latach albo wcześniej, ulepszone materiały powinny zapewnić czas trwałości endoprotez przekraczający średnią długość życia pacjentów.

Polietylen z wiązaniami poprzecznymi jest dziesięciokrotnie bardziej wytrzymały od standardowego polietylenu stosowanego w sztucznych stawach. Badane są też implanty wykorzystujące elementy wyłącznie metalowe, a także wyłącznie ceramiczne. W tradycyjnych operacjach wszczępienia sztucznego biodra chirurg usuwa część kości udowej. Natomiast przy implantacji metalowym chodzi raczej jedynie o korektę kształtu kości, a nie o usunięcie jej części – może to mieć duże znaczenie, gdyby zaszła potrzeba ponownej operacji; ponadto sztuczne stawy z metalu są sto razy bardziej wytrzymałe od endoprotez ze standardowego polietylenu i dziesięć razy trwalsze od tych z polietylenu z wiązaniami poprzecznymi. Trwają obecnie próby kliniczne z takimi endoprotezami. Nadzieje wiąże się też z wykorzystaniem elementów ceramicznych, ponieważ są one bardzo odporne na zużycie.

Po wszczępieniu endoprotezy kolana

wszyscy pacjenci muszą przestrzegać następujących zaleceń:

- utrzymywać siłę mięśni i ruchliwość w kolanie – konieczne do tego jest regularne wykonywanie ćwiczeń zaleconych przez fizjoterapeutę;

- za wszelką cenę unikać upadków i innych kontuzji. Warto na przykład usunąć luźne dywany i kable, w łazience zamontować uchwyty przy wannie lub pod prysznicem, w miarę możliwości unikać chodzenia po schodach;
- zawsze nosić przy sobie zaświadczenie od lekarza stwierdzające, że dana osoba ma skazę krwotoczną i że ma wszczepioną endoprotezę;
- przed poddaniem się zabiegom dentystycznym lub innym zabiegom inwazyjnym należy skontaktować się z lekarzem prowadzącym i uzyskać wskazówki dotyczące profilaktycznego przyjmowania antybiotyków. Aż do końca życia konieczne będzie przyjmowanie antybiotyków przed takimi zabiegami, by zapobiec infekcji.

Bada się również ulepszone metody wszczepiania endoprotez kolan. Jednak pod pewnymi względami staw kolanowy jest bardziej skomplikowany niż biodro. Chodzi tu o bardziej złożony charakter ruchu, a także o stabilizującą rolę więzadeł. Trwają próby koncentrujące się na wprowadzeniu modyfikacji, dzięki którym mniej obciążony byłby mięsień czworogłowy, zwiększyłby się zakres ruchu, zmniejszyłoby się zużycie elementów endoprotezy, a jednocześnie poprawiłaby się stabilność kolana.

Nie wyklucza się możliwości zastępowania innych stawów, na przykład skokowego czy barkowego, ale zdaniem lekarzy staw skokowy, czyli kostka, najmniej potrzebuje takiego zabiegu – w przypadku bolesności tego stawu dobre wyniki osiąga się przez zespolenie (zeskrobanie i schropowacenie powierzchni kości, żeby zrosły się ze sobą), choć powoduje to ograniczenie ruchliwości. Rozważa się również możliwość wstawiania endoprotezy stawu łokciowego.

Ciągły rozwój metod leczenia oraz wprowadzanie nowych materiałów dają nadzieję na lepsze jutro wielu osobom z poważnie uszkodzonymi stawami.

Dziesięciolecie kości i stawów 2000–2010

Grupa specjalistów zainicjowała akcję "Dziesięciolecie kości i stawów", obejmującą lata 2000–2010. Jej celem jest zajęcie się problemem schorzeń kości i stawów w odniesieniu do poszczególnych osób, w społeczeństwie i w systemie opieki zdrowotnej. W akcji uczestniczy 26 państw, w tym Stany Zjednoczone. Przeszło 750 organizacji i czasopism specjalistycznych wspiera te działania.

(opr. as na podst. artykułu Shelagh Ryan Masline "Joint Replacement, Joint Renewal" w kwartalniku HEMALOG 4/2001)

[2] ENDOPROTEZY STAWÓW

W uzupełnieniu poprzedniego materiału przedstawiamy fragmenty artykułu nawiązującego do tego samego zagadnienia.

Wszczepienie endoprotezy nie daje natychmiastowych efektów. Jeden z pacjentów opowiada: "Potrzebowałem około roku rehabilitacji, żebym przestał się stale martwić o kolano. Początkowo mogłem ćwiczyć tylko przez krótki czas. Stopniowo osiągnąłem stan, w którym mogłem przejść siedem–osiem kilometrów". Zdaniem doktora Thomasa Sculco ze Szpitala Chirurgii Specjalnej w Nowym Jorku możliwe są także komplikacje, w tym infekcje. Niektórzy pacjenci mają krążący antykoagulant – u nich może mimo operacji nadal dochodzić do wylewów domięśniowych.

Kryteria oceny skuteczności wszczepienia endoprotezy u osób z hemofilią wyglądają następująco:

- zmniejszenie bolesności w operowanym stawie
- zmniejszenie bolesności i obciążeń w stawach sąsiadujących z operowanym stawem
- zmniejszenie częstotliwości i liczby wylewów dostawowych
- poprawa sprawności i ruchliwości.

Są to cele długofalowe i nie należy oczekiwać, że zostaną one osiągnięte w krótkim terminie.

A oto omówienie rezultatów operacji poszczególnych stawów, oparte na doświadczeniach z kilku wybranych ośrodków.

Kolana

Kolano najczęściej sprawia silny ból i ogranicza sprawność, jest też najczęściej operowanym stawem. Szczególne wyzwanie stanowi tu utrzymanie zakresu ruchu; nowsze metody oraz materiały, z których obecnie wykonuje się endoprotezy, pozwalają na osiągnięcie lepszych wyników. W badaniu obejmującym okres 20 lat (1967–87) w Szpitalu Ortopedycznym w Los Angeles zanalizowano 46 operacji wszczepienia endoprotezy kolana. Oto odsetek niepowodzeń – problemy z endoprotezą: 2,4%; konieczność powtórnej operacji (w okresie do 14 lat po pierwszym zabiegu) wskutek problemów z endoprotezą: 6,8%. Spośród 24 endoprotez wszczepionych u 14 pacjentów w Szpitalu Chirurgii Specjalnej w Nowym Jorku 21 (88%) sprawowało się dobrze lub bardzo dobrze, jeśli chodzi o zmniejszenie bolesności i zakres ruchu w stawie. Raport dotyczący podobnych operacji przeprowadzonych w jednym z centrów leczenia hemofilii w Anglii w latach 1983–92 obejmował porównanie liczby wylewów dostawowych i zużywanych jednostek czynnika krzepnięcia przed zabiegiem i po nim. U 10 osób z ciężką postacią hemofilii, którym wszczepiono łącznie 15 endoprotez kolan, średnia liczba wylewów do operowanych stawów spadła z dziesięciu do dwu rocznie; średnie roczne zużycie czynnika krzepnięcia spadło z 15.500 jednostek do 2.200 jednostek na jedno kolano.

Stawy skokowe

Staw skokowy zajmuje drugie miejsce, niewiele ustępując kolanom, na liście stawów najczęściej niszczonej przez wylewy. Jednakże tylko u niewielkiej części chorych, u których dochodzi do powtarzających się wylewów do tego stawu, obserwuje się bolesność i niekształcenia na tyle poważne, by konieczna była operacja. W cytowanym już badaniu z Los Angeles w okresie 20 lat odnotowano tylko jedną endoprotezę stawu skokowego wobec 46 endoprotez kolana. 11 lat po tym zabiegu pacjent z endoprotezą stawu skokowego nie miał żadnych objawów – bolesności ani wylewów związanych z tym stawem.

Biodra

Endoprotezy bioder są umiarkowanie często spotykane u osób z hemofilią. Na wynik wpływ może mieć fakt, że pacjenci z hemofilią często mają także kłopoty z kolanami i stawami skokowymi, co powoduje, że chodzą ze sztywnymi nogami. Gdy kolana i stawy skokowe nie łagodzą wstrząsów przy chodzeniu, biodro jest wystawione na dodatkowe obciążenia. Z biegiem czasu zwiększone obciążenie wynikające z chodzenia na sztywnych nogach może doprowadzić do obluźnienia endoprotezy. Te i inne komplikacje mogą spowodować konieczność ponownej operacji. W dwóch szpitalach w Kalifornii rezultaty w dłuższym okresie oceniono jako "niezłe" – w ciągu 20 lat powtórna operacja okazała się konieczna u ok. 60% pacjentów. Warto jednak zauważyć, że wszyscy pacjenci czuli się dobrze, nie skarżyli się na bolesność biodra i chodzili bez pomocy. Funkcjonowali znacznie lepiej niż przed pierwszą operacją biodra.

Nadzieja na lepsze jutro

Po operacji wszczepienia endoprotezy biodra mogą wystąpić komplikacje, np. infekcja. Jednakże dzięki stosowanym obecnie nowoczesnym metodom oraz lepszym materiałom, z jakich wykonuje się sztuczne stawy, problemy związane z takimi zabiegami występują rzadziej niż w przeszłości. Przeważająca większość osób z hemofilią, które muszą poddać się wszczepieniu endoprotezy, funkcjonuje dużo lepiej z nowym stawem niż ze starym. Bolesność ustępuje lub ulega zmniejszeniu, spada liczba wylewów, a pacjenci mogą chodzić bardziej normalnie i są w stanie pełniej korzystać z życia.

(opr. as na podst. artykułu Susan Roessner Dodson i Susan Mayer Roher "Joint Replacement" w Internecie: www.haemophilia.org.za/Joint2.htm)

[3] MAŁE DZIECKO Z HEMOFILIA

Opieka pediatryczna i szczepienia

Naturalnie małe dziecko z hemofilią powinno być objęte normalną opieką pediatryczną. Należy także zwracać uwagę na ewentualne problemy wynikające ze skazy krwotocznej. Większość dzieci z hemofilią można poddawać szczepieniom. Trzeba jednak zachować ostrożność, ilekroć dochodzi do przebiccia skóry. Najlepiej używać możliwie najcieńszej igły, a potem przyłożyć na to miejsce lód. Zaleca się wstrzyknięcia podskórne (przy zastrzykach domięśniowych może dojść do wylewu). U niektórych dzieci miejsce szczepienia może być potem rozgrzane lub lekko obrzmiałe – takie objawy mogą występować i u dzieci bez skaz krwotocznych. W przypadku dzieci z hemofilią należy jednak zastosować wtedy ucisk lub przyłożyć lód i skontaktować się z lekarzem. Rodzicom czasem trudno odróżnić wylew od miejscowej reakcji – w razie wątpliwości lepiej pójść do lekarza.

Pierwsze zęby

U większości dzieci pierwsze zęby wyrzynają się około szóstego miesiąca życia. Już wcześniej dzieci zaczynają brać do ust zabawki i inne przedmioty. Ząbkowanie czy kontakt z takimi przedmiotami może wywołać drobne urazy w obrębie jamy ustnej i spowodować krwawienie. Skrzepy, które normalnie zatrzymałyby krwawienie, gorzej tworzą się i utrzymują w wilgotnym i ruchliwym środowisku jamy ustnej. Krwawienia w obrębie ust są częstym problemem we wczesnym dzieciństwie, ale nieraz wydają się groźniejsze niż to jest w istocie – ponieważ krew miesza się ze śliną, powstaje wrażenie, że krwawienie jest większe niż w rzeczywistości. Do lekarza należy się zwrócić, jeżeli krwawienie z jamy ustnej utrzymuje się przez kilka godzin; jednak natychmiastowa interwencja jest konieczna, gdy chodzi o krwawienie z języka.

W przypadku jakiegokolwiek krwawienia z ust dziecko nie powinno ssać – także butelki ani smoczek – ponieważ ssanie uniemożliwia prawidłowe tworzenie się skrzepu. Dlatego zaleca się, by rodzice jak najszybciej odzwyczajali dzieci od butelek i smoczków i zaczęli używać kubków.

Raczkowanie i chodzenie

W miarę jak dziecko staje się coraz bardziej ruchliwe, rośnie zagrożenie wypadkami. W tym okresie dziecko często się przewraca. Nie sposób zabezpieczyć malucha przed każdym upadkiem, zwłaszcza że dziecko uczy się metodą prób i błędów. Należy być przygotowanym, że dziecko będzie miało trochę siniaków – pewną pociechą może być to, że drobne stłuczenia nie są bolesne dla malucha i że większość stłuczeń ustępuje po przyłożeniu lodu, a nawet paczki mrożonych warzyw.

Bardzo ważne jest dokonanie rozsądnych zabezpieczeń. Niektóre z nich – zabezpieczenie okien czy, w przypadku domu jednorodzinnego, zamontowanie drzwiczek przy wejściu na schody – dotyczą wszystkich dzieci. W przypadku dzieci z hemofilią stosowanie pewnych dodatkowych zabezpieczeń (np. ochraniaczy na łokcie i kolana oraz kasku) budzi różne opinie i kontrowersje. W dużym stopniu ich stosowanie zależy od stopnia ruchliwości dziecka i od tego, jak poważna jest jego skaza krwotoczna. Poszczególni rodzice przyjmują różne postawy – niektórzy są bardzo opiekuńczy, inni zachowują w tym większy umiar. Nie ma w tym zakresie dobrych czy złych wyborów. Każda para rodziców musi – w porozumieniu z lekarzem – zdecydować, co będzie najodpowiedniejsze dla ich dziecka. Jeżeli już rodzice zdecydują się na zastosowanie kasku ochronnego, najlepiej zakładać go od razu rano, a zdejmować dopiero przed snem; w ten sposób dziecko zapomni, że ma coś na głowie. Starsze dzieci mogą chętniej nosić kask, jeśli pozwoli im się wybrać kolor, a potem nadać kaskowi indywidualny wygląd, np. przy użyciu nalepek.

Gdy podejrzewamy wylew

Rodzice małych dzieci z hemofilią denerwują się (co jest zrozumiałe), jak wykryć wylew. Na szczęście malutkie dzieci są stosunkowo mało ruchliwe i rzadko miewają wylewy. Gdy jednak dziecko rośnie i zaczyna się więcej ruszać, dochodzi do upadków i innych zdarzeń, które mogą czasami wywołać wylew.

Pierwszą wskazówką, jak poważny może być dany wylew i czy konieczne będzie przetoczenie czynnika krzepnięcia, jest jego lokalizacja. Wylewy w obrębie głowy mogą być niezwykle poważne i bez wyjątku wymagają natychmiastowego skontaktowania się z lekarzem. Objawy wylewów wewnątrz czaszki obejmują brak orientacji, zawroty głowy, senność, rozszerzone lub nierówne źrenice, niechęć do jasnego światła, ostre wymioty oraz utratę przytomności. Jeśli u dziecka występuje którykolwiek z tych objawów, należy natychmiast zabrać je do lekarza. Wylewy dostawowe, choć z reguły mniej poważne, również mogą być groźne i na ogół wymagają przetoczenia czynnika krzepnięcia – dlatego bardzo ważne jest, by wykryć je i zacząć leczenie jak najszybciej. Dobrą metodą ułatwiającą wykrywanie wylewów jest codzienne oglądanie całego ciała dziecka. Dziecko należy badać w regularnych odstępach czasu, na przykład przy zmianie pieluszek. Należy przy tym zawsze porównywać jedną połowę ciała z drugą, zwracając też uwagę na to, czy jakaś część ciała nie jest bardziej rozgrzana lub wrażliwa, a także czy dziecko nie chroni któregoś ze stawów albo nie rusza nim mniej niż analogicznym stawem w drugiej kończynie.

Oznaki wylewu

Jeżeli zauważycie u niemowlaka lub małego dziecka którąkolwiek z poniższych oznak, należy natychmiast skontaktować się z lekarzem zorientowanym w sprawach hemofilii:

- staw i jego okolice są gorące, obrzmiałe lub zaczerwienione
- nastąpiła zmiana w zachowaniu dziecka – na przykład pojawiła się nadmierna nerwowość
- nastąpiła zmiana brzmienia lub częstotliwości płaczu, zwłaszcza w przypadku dotykania lub ruszania kończyn dziecka albo przy zmienianiu pieluszek
- dziecko bardziej wykorzystuje jedną kończynę, a oszczędza drugą
- któryś staw wygląda na obrzęknięty w porównaniu z analogicznym stawem drugiej kończyny
- dziecko kuleje albo nie chce raczkować czy chodzić.

Ponieważ dziecko, które jeszcze nie mówi, nie potrafi zakomunikować, jak się czuje, rodzice muszą polegać na intuicji. Są przypadki, gdy dziecko zachowuje się inaczej, ale nie można znaleźć przyczyny – na przykład maluch nie ma gorączki i nie ma też oznak, powiedzmy, infekcji ucha; w takich razach można podejrzewać wylew. Lepiej być zbyt ostrożnym i pójść do lekarza znajdującego się na hemofilii.

Przy mniejszych wylewach lekarz może zalecić tylko przykładanie lodu, ograniczenie aktywności dziecka i trzymanie stawu w górze, aż do ustąpienia obrzęku. Wylew może jednak być poważniejszy i wtedy lekarz poda odpowiednie wskazówki.

* * *

Pierwsze lata dziecka to okres, w którym rodzice nie tylko odkrywają, jak to jest, gdy ma się dziecko, ale również wypracowują własny sposób opieki nad malcem.

(opr. as na podst. artykułu Shelagh Ryan Masline "Bringing Up Baby – In Safety and Good Health" w kwartalniku HEMALOG 1/2002)

[4] DOJRZEWANIE DO ODPOWIEDZIALNOŚCI

Wśród tematów dyskusji podczas ubiegłorocznego, już 53. zjazdu Amerykańskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię znalazła się kwestia dorastania dzieci i metod stopniowe-

go włączania ich w proces podejmowania decyzji, by w końcu przygotować je do samodzielnego radzenia sobie ze skutkami skazy krwotocznej.

Barbara Carroll, pielęgniarka z centrum opieki nad chorymi na raka i skazy krwotoczne w stanie Południowa Karolina, sugerowała, że takie kroki należy rozpoczynać dość wcześnie. Jej zdaniem przez pierwsze sześć lat życia dziecka rodzice powinni sami pogłębiać swoją wiedzę w tej dziedzinie. W okresie między szóstym a dziewiątym rokiem życia dziecko powinno poznać pewne zasady zachowania w nagłych przypadkach. W wieku od 9 do 14 lat dziecko powinno powoli przejmować odpowiedzialność za znaczną część leczenia swojej skazy. Należy tu jednak uwzględnić indywidualne różnice w rozwoju poszczególnych osób – niektóre dzieci dojrzewają psychicznie szybciej, niektóre wolniej.

Mavis Harrop, opiekunka medyczna z centrum w Vanderbilt, podkreśliła, że rodzice powinni nauczyć się odróżniać, “kiedy dziecko potrzebuje waszej pomocy – a kiedy tego nie potrzebuje”. Zauważyła też, że każdy musi rozwijać poczucie własnej wartości, dbać o kontakty z innymi, a także zdobyć odpowiedni zawód. “W przypadku osoby z hemofilią to może być trudniejsze, ponieważ łatwo o zachwianie równowagi – rodzice takich dzieci mogą nieświadomie przeszkadzać w usamodzielnianiu się dziecka”. Podkreśliła, że rodzice muszą być czujni we wczesnych latach życia dziecka, by chronić je przed niebezpieczeństwami, ale – przestrzegając – nie powinni stać się nadopiekuńczy. Małe dzieci potrzebują ochrony, ale też trzeba stawiać im pewne ograniczenia i wymagania, jak wszystkim dzieciom. W wieku od trzech do sześciu lat dzieci zaczynają uważać się za odmienne z powodu swojej skazy krwotocznej – rodzice powinni być przygotowani do rozmów na taki temat.

Harrop zachęcała rodziców, by wysyłali dzieci na obozy rehabilitacyjne, nawet już w wieku siedmiu lat. Podkreśliła, że na obozie dzieci spotykają inne dzieci z takimi samymi problemami i znajdują się w środowisku, w którym w pełni przekonują się, co są w stanie robić, zamiast słyszeć tylko, czego im nie wolno. Obóz stanowi istotny etap uczenia się niezależności, zarówno dla rodziców, jak i dla dziecka.

Jako ostatni głos zabrał 19-letni Craig Wright z Nashville. Jak sam to określił, był “waszym dzieckiem, waszym pacjentem. To ja płakałem po nocach, gdy bolały mnie kostki”. Craig podkreślił, że kontakty, jakie nawiązał w centrum leczenia hemofilii, odegrały wielką rolę w jego życiu. “Personel medyczny i moi rodzice pomogli mi zrozumieć i zaakceptować hemofilię, a zrobili to dzięki szczeroci, wiedzy, pomocy i zachętom. Szczeroci była dla mnie najważniejsza, gdy byłem mały – bolało mnie i chciałem wiedzieć, dlaczego mnie boli”. Zalecał rodzicom, by byli szczerzy wobec swoich dzieci i by tłumaczyli im korzyści i ryzyko związane z różnymi zachowaniami i z metodami leczenia. “Dzięki temu dziecko będzie szczerze wobec was”.

Craig stwierdził, że hemofilia wywarła duży wpływ na jego rozwój. “Inni zaakceptowali to, że nie jestem taki sam. Ale zanim inni cię zaakceptują, sam musisz zaakceptować fakt, że masz hemofilię – a to wymaga wysiłku, wytrwałości i wiedzy”. Na zakończenie Craig powiedział, że uważa się za szczęściarza. “Nie miałem wyboru, ale gdybym teraz mógł wybierać, to biorąc pod uwagę wszystko, czego nauczyłem się dzięki hemofilii, chyba ponownie wybrałbym hemofilię”.

(opr. as na podst. fragmentu artykułu Janet Spencer King i Barbary Robin Slonevsky “Notes from the 53rd NHF Annual Meeting” w kwartalniku HEMALOG 1/2002)

Pytania i odpowiedzi

[5] SERYJNE WYLEWY, ARTROPATIA

Przedstawiamy dwa pytania postawione przez dorosłych chorych z Australii oraz odpowiedzi, jakich udzielili specjaliści z tamtejszych ośrodków leczenia hemofilii. Materiały zacytujemy ze strony internetowej australijskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Pyt.: Ostatnio miałem serię wylewów do tego samego stawu. Co się dzieje i co mogę zrobić, żeby to przerwać?

Odp.: U chorych na hemofilię dość często zdarza się, że jeden ze stawów staje się – zwykle przejściowo – szczególnie podatny na wylewy (po angielsku taki staw określa się sformułowaniem *target joint*). Nawet mimo stosowania odpowiedniego leczenia w przypadku wylewów dostawowych, niemal u każdego dorosłego występują pewne uszkodzenia stawu. Do pełnego wchłonięcia się krwi po wylewie może być potrzebne nawet i sześć tygodni. W tym okresie łatwiej może dojść do ponownego wylewu, ponieważ w okresie gojenia się stawu przez tę okolicę przepływa więcej krwi i w ten sposób wytwarza się błędne koło. Można to przerwać podając profilaktycznie (zapobiegawczo) czynnik krzepnięcia 2–3 razy w tygodniu, żeby utrzymać czynnik w organizmie na takim poziomie, który zapobiegnie samoistnemu krwawieniu. Jeżeli taka terapia okaże się nieskuteczna, są jeszcze pewne bardziej skomplikowane metody, o których zastosowaniu zdecydować może lekarz specjalista.

Pyt.: Jak odróżnić wylew od objawów artropatii?

Odp.: Po wielu wylewach do danego stawu mogą z biegiem lat powstać w nim pewne zmiany artropatyczne. Takie zmiany są najbardziej dokuczliwe z samego rana, później w miarę ruchu objawy nieco ustępują. Natomiast w przypadku wylewu, nawet jeżeli nie jest on ostry, dochodzi do stopniowego pogorszenia, wzrasta obrzęk i bolesność. Jeżeli przetoczenie czynnika krzepnięcia nie przynosi poprawy, to prawdopodobnie chodzi o zmiany artropatyczne, aczkolwiek w grę może także wchodzić pojawienie się inhibitora.. Potwierdzić to może prześwietlenie i wizyta u reumatologa oraz test badający występowanie krążącego antykoagulantu.

(opr. as na podst. Internetu:
<http://www.haemophilia.org.au/hfahi/frmmain.htm>)

[6] O HEMOFILII W TV

16 kwietnia (a więc w przeddzień Dnia Chorego na Hemofilię) w pierwszym programie TVP nadano reportaż "Szansa na życie: hemofilia". W 15-minutowym filmie wypowiedzieli się m.in. dr Lech Rzymkiewicz, dr Paweł Łaguna, prof. Roma Rokicka-Milewska, prezes PSChH Zbigniew Sendułka, a także rodzice i sami chorzy – chłopcy uczestniczący w jednym z obozów rehabilitacyjnych. Zwięźle przedstawiono istotę hemofilii oraz powodowane przez tę chorobę wylewy i, w dalszej konsekwencji, zniekształcenia stawów. Sporo uwagi poświęcono znaczeniu leczenia domowego, pozwalającego na zminimalizowanie negatywnych skutków hemofilii.

Osoby niewiele dotąd wiedzące o hemofilii miały szansę usłyszeć nieco więcej na temat tego schorzenia. Ważniejsze chyba jednak było to, że ci chorzy, którzy jeszcze nie uczestniczyli w tego typu zajęciach rehabilitacyjnych, i ich bliscy mogli przekonać się na własne oczy, że można samodzielnie podawać sobie czynnik (kilka fragmentów filmu pokazywało chłopców uczących się autoiniekcji, dzielnie wkłuwających się w swoje żyły) i że przy odpowiednim zabezpieczeniu (czynnik krzepnięcia!) hemofilicy mogą swobodnie uprawiać sport – oglądaliśmy chłopców pływających w basenie, korzystających z rowerów wodnych, ćwiczących w siłowni itp.

Szkoda tylko, że program wyemitowano o godz. 13.10, a więc w porze nienajlepszej oglądalności.

(as)

[7] PROGRAM "STUDENT"

pomoc osobom niepełnosprawnym w zdobyciu wykształcenia na poziomie wyższym

Od 1 stycznia 2002 roku Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych uruchomił nowy program celowy skierowany do osób niepełnosprawnych chcących podnieść swoje wykształcenie i kwalifikacje zawodowe (zgodnie z załącznikiem do uchwały nr 44/2001 Rady Nadzorczej PFRON z dnia 18 czerwca 2001 r., zmieniony uchwałą Rady Nadzorczej nr 5/02 z 13 lutego 2002 r. tekst jednolity). Jak wynika z informacji podawanych przez PFRON,

ww. program ma dać szansę osobom niepełnosprawnym, poprzez zdobycie wyższego wykształcenia, do lepszego przygotowania się do rywalizacji o zatrudnienie na otwartym rynku pracy. Obecnie zaledwie 4% osób niepełnosprawnych posiada wykształcenie wyższe, podczas gdy w całej populacji ludności Polski osób z wyższym wykształceniem jest około 9%. Dysproporcja ta jest świadectwem rozpowszechnionej wśród osób niepełnosprawnych świadomości istnienia barier utrudniających osobom niepełnosprawnym zdobycie wykształcenia oraz niewiary w możliwość przełamania tych barier. Program powinien stworzyć warunki mobilizujące osoby niepełnosprawne do podjęcia nauki na poziomie wyższym.

Program występuje pod nazwą "STUDENT" i jest realizowany przez terenowe, wojewódzkie oddziały PFRON. Tam też można uzyskać pełną informację o jego zasadach oraz otrzymać formularze wniosków, które składane są w ww. oddziałach właściwych terytorialnie dla siedziby szkoły wyższej. Adresatami programu są osoby z orzeczoną znaczną lub umiarkowaną stopniem niepełnosprawności (lub orzeczeniem równoważnym), wpisane na listę studentów szkół wyższych i studiujące w systemie dziennym, wieczorowym lub zaocznym, w tym również za pośrednictwem Internetu.

Przyznane w ramach programu dofinansowanie, może obejmować w szczególności koszty:

- opłaty za studia,
- zakwaterowania (w przypadku nauki poza miejscem stałego zamieszkania),
- dojazdów,
- uczestnictwa w zajęciach mających na celu podniesienie sprawności fizycznej lub psychicznej,
- zakupu przedmiotów ułatwiających lub umożliwiających naukę, w tym sprzętu komputerowego i komputerowych programów edukacyjnych,
- wyjazdów organizowanych w ramach zajęć szkolnych.

Łączna wysokość dofinansowania udzielonego jednemu studentowi nie może przekroczyć w jednym semestrze pięciokrotności najniższego wynagrodzenia, obowiązującego w IV kwartale roku poprzedzającego rok udzielenia dofinansowania. Z wnioskiem o dofinansowanie mogą występować studenci, którzy zaliczyli co najmniej pierwszy semestr studiów. Warunek ten nie dotyczy studentów podejmujących naukę na uzupełniających studiach magisterskich. O dofinansowanie kosztów nauki dotyczących drugiej połowy roku akademickiego mogą ubiegać się studenci pierwszego roku studiów, którzy podjęli naukę na studiach wyższych, gdzie okresem zaliczeniowym jest rok akademicki, i w związku z tym nie mogą przedstawić dokumentu o zaliczeniu pierwszego semestru. Ww. warunek należy uznać za spełniony, jeżeli student przedstawi zaświadczenie ze szkoły wyższej o kontynuowaniu nauki, wystawione nie wcześniej niż w miesiącu poprzedzającym datę złożenia wniosku.

Pomoc finansową, o której powyżej mowa, student może otrzymać w danym roku akademickim za okres do 10 miesięcy. Student studiujący równocześnie na kilku kierunkach studiów może otrzymywać dofinansowanie na jednym z kierunków, według własnego wyboru. Dofinansowanie nie przysługuje w czasie trwania urlopu studenta. Dopuszcza się możliwość wypłaty dofinansowania w sytuacji powtarzania roku akademickiego przez studenta z zastrzeżeniem, iż może to nastąpić tylko jeden raz w ciągu trwania studiów. Zakres udzielonego dofinansowania uzależniony jest od:

- sytuacji majątkowej studenta,
- pozytywnych wyników w nauce,
- kierunku studiów.

Warunkiem uczestnictwa w programie jest:

- posiadanie orzeczenia o znacznej lub umiarkowanej stopniem niepełnosprawności,
- przedłożenie dokumentu potwierdzającego studiowanie w szkole wyższej lub przyjęcie na uzupełniające studia magisterskie.

W programie nie mogą uczestniczyć osoby o średnich miesięcznych dochodach brutto przekraczających:

- 100% najniższego wynagrodzenia przypadającego na jednego członka rodziny pozostającego we wspólnym gospodarstwie domowym,

- 120% najniższego wynagrodzenia – w przypadku osób samotnych.

Dokument potwierdzający kontynuację nauki w szkole wyższej oraz oświadczenie o wysokości średnich miesięcznych dochodów brutto w przeliczeniu na jednego członka rodziny pozostającego we wspólnym gospodarstwie domowym należy przedkładać każdorazowo przed rozpoczęciem nowego semestru studiów.

Program będzie realizowany na terenie całego kraju, przez okres 6 lat, od dnia 1 stycznia br.

Szczegółowe informacje wraz z formularzami wniosków można też uzyskać za pośrednictwem Internetu na stronie PFRON-u. Zainteresowanym podaję adres: www.pfron.org.pl

wykorzystano materiały reklamowe PFRON

Robert Prencel

[9] KARTY PARKINGOWE – CIĄG DALSZY

Powracam do sprawy wydawania kart parkingowych, opisywanych w poprzednim numerze naszego "Biuletynu". Zgodnie z ostatnim Rozporządzeniem Ministra Infrastruktury z dnia 30 stycznia br. w sprawie wzoru karty parkingowej dla osób niepełnosprawnych oraz wysokości opłat za jej wydanie (Dz. U. nr 13 poz. 126 z 2002 r.) zaprezentowano nam nowy wygląd dokumentu, którym osoby do tego uprawnione będą musiały się posługiwać przez najbliższe lata. Niestety w tym rozporządzeniu można znaleźć kilka niejasności, których mimo konsultacji m.in. z osobą zajmującą się współtworzeniem tego aktu prawnego z ramienia Ministerstwa Infrastruktury nie udało mi się do końca wyjaśnić. Na pewno do większych niespodzianek należy zaliczyć ustanowioną opłatę za wydanie takiej karty. Jest to kwota 25 złotych, co w opinii wielu niepełnosprawnych stanowi kolejny przykład niezrozumienia ze strony władz trudnej sytuacji finansowej większości osób niepełnosprawnych. Czyżby była to forma kolejnego ukrytego podatku od "posiadania rzeczy"? Od osób zajmujących się wydawaniem tegoż dokumentu wiem, iż jego rzeczywisty koszt może się zamknąć w kwocie około pięciu złotych, a więc czym jest reszta? Oprócz tego należy pamiętać o zrobieniu zdjęcia (kolejny wydatek!) i dołączeniu go do wniosku o wydanie karty.

Aby uzyskać kartę parkingową, osoby z orzeczeniami komisji ZUS, KRUS, MSWiA itp. wydanych w latach ubiegłych muszą stanąć przed nową komisją w Powiatowych Zespołach ds. Orzekania o Stopniu Niepełnosprawności (pisałem już o tym w ostatnim "Biuletynie") w celu stwierdzenia, czy dana osoba spełnia przesłanki określone w art. 8 ustęp 1 ustawy Prawo o Ruchu Drogowym. W Łodzi na przykład czas oczekiwania na takie uszczegółowienie orzeczenia wynosi ostatnio ok. 5–6 miesięcy (jest to pełna procedura, gdzie osoba ubiegająca się o kartę parkingową stoi w kolejce z osobami, które po raz pierwszy chcą mieć orzeczony stopień niepełnosprawności do zupełnie innych celów). Zupełny absurd!

Na szczęście po licznych interwencjach środowiska osób niepełnosprawnych, m.in. u pani Pełnomocnik Rządu ds. Osób Niepełnosprawnych, zanoszą się na zmiany w procedurach rozpatrywania ww. spraw i prawdopodobnie w połowie czerwca br. do urzędów powiatowych zostaną przesłane odpowiednie instrukcje dotyczące znacznego ich uproszczenia. Dlatego też obecnie te osoby niepełnosprawne, które nie dysponują orzeczeniem ww. zespołu powiatowego wydanym w bieżącym roku, muszą się jeszcze uzbroić w cierpliwość. Jest również nadzieja (wiadomość nieoficjalna), że termin ważności starych legitymacji wydanych wcześniej na stałe zostanie przedłużony o kilka miesięcy. Miejmy nadzieję, że pomoże to osobom zainteresowanym na załatwienie wszystkich spraw związanych z wymianą ww. legitymacji na kartę parkingową i na uniknięcie okresu, w którym nie posiadałyby żadnego ważnego dokumentu.

Robert Prencel

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Robert Prencel.

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, ul. Zarzevska 10/18, 93-184 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: rpren@uml.lodz.pl