



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (52)

WIOSNA 2016

Pierwszy w 2016 r. numer Biuletynu otwierają dwa materiały poświęcone problemom leczenia nie tyle samej hemofilii, co schorzeń będących jej konsekwencjami. Najpierw Radosław Kaczmarek omawia innowacje w leczeniu wirusowego zapalenia wątroby typu C, czyli HCV; co bardzo ważne, tym razem nie chodzi o terapię wprowadzoną gdzieś daleko na świecie, ale o leki dostępne już w Polsce (s. 1). Następnie piszemy o kwestii wciąż nowej w leczeniu skutków hemofilii – endoprotezowaniu stawów skokowych. Doktor Joanna Zdziarska krótko przedstawia samą procedurę, a następnie ilustruje to pięcioma relacjami pacjentów, którzy przeszli taki zabieg i następującą po nim rehabilitację (s. 2).

Specjalistki w dziedzinie stomatologii i chirurgii szczękowej, dr Aneta Neskoromna-Jędrzejczak i dr Katarzyna Bogusiak, przygotowały artykuł dotyczący opieki nad

naszymi zębami (s. 6). Wciąż nie w pełni doceniane w naszym kraju problemy psychologiczne w hemofilii stanowią temat artykułu zaczerpniętego z biuletynu EHC (s. 8).

O tym, że pływanie przynosi duże korzyści w hemofilii, przypomina Bernadetta Pieczyńska (s. 9). Drugi tekst pochodzący z biuletynu EHC prezentuje dość zaskakujące doniesienia medyczne – otóż odpowiednio zmodyfikowane genetycznie rośliny mogą okazać się bardzo pomocne w odczulaniu pacjentów z inhibitorem (s. 10); na razie jednak to jeszcze tylko badania naukowe na myszach.

Kwiecień to ostatni miesiąc wypełniania PIT-ów. Tym, którzy tego jeszcze nie zrobili, przypominamy o możliwości wskazania naszego Stowarzyszenia jako odbiorcy jednego procentu płaconego podatku.

Jest także szansa na relaks nad jolką (s. 12).

Adam Sumera

Przełomowe zmiany w leczeniu WZW typu C

1 listopada ubiegłego roku wszedł w życie uaktualniony program lekowy dla chorych na wirusowe zapalenie wątroby typu C. Narodowy Fundusz Zdrowia objął refundacją 8 (!) nowych leków, w tym sofosbuwir, budzący najsilniejsze emocje (zarówno za sprawą skuteczności, jak i ceny). Poza nim w nowym programie znalazły się: parytaprewir, rytonawir, ombitaswir, dazabuwir, ledipaswir, daklataswir i asunaprewir. W porównaniu z kilkoma poprzednimi zmianami, których dokonywano w ubiegłym roku, nowa wersja programu jest wręcz rewolucyjna i znacznie zbliża leczenie WZW typu C w Polsce do najnowszych zaleceń. Swoją drogą, zalecenia dotyczące leczenia WZW typu C zmieniały się ostatnio nawet co kilka miesięcy z powodu

pojawiania się na rynku farmaceutycznym licznych nowych leków o niespotykanej wcześniej skuteczności. O zmianach tych wspominaliśmy na łamach poprzednich numerów Biuletynu. Warto jednak przypomnieć, że nowe leki dają stosunkowo dużą szansę na wyleczenie nawet u pacjentów, którzy wielokrotnie przechodzili nieskuteczne leczenie za pomocą leków starszej generacji, a także u osób z zaawansowanym włóknieniem wątroby. Ponadto leki te umożliwiają terapię u pacjentów zakażonych wirusem o dowolnym genotypie (1a, 1b, 2, 3, 4, 5, 6). Sofosbuwir może być stosowany w leczeniu wszystkich genotypów. Z kolei terapia u pacjentów zakażonych wirusem o genotypie 1 (który występuje najczęściej) i 4 może być

teraz prowadzona za pomocą kilku różnych kombinacji leków. Nowe leki nie powodują też tak uciążliwych skutków ubocznych jak terapie interferonowe. Dla osób, którym wcześniej się nie udało, nie kwalifikowały się

do leczenia albo leczenie odwlekały, teraz może być najlepszy czas, aby ze „swoim” wirusem ostatecznie się uporać.

Radosław Kaczmarek

Endoprotezowanie stawów skokowych

W tym artykule zajmiemy się operacjami protezowania stawów skokowych w Krakowskim Centrum Rehabilitacji i Ortopedii (KCRiO). Współpraca Kliniki Hematologii w Krakowie z tym ośrodkiem trwa już siódmy rok. Zespół lekarzy, fizjoterapeutów i pielęgniarek pod przewodnictwem dr. Jerzego Mirosława Jaworskiego to grono specjalistów o unikatowym w Polsce doświadczeniu w leczeniu artropatii hemofilowej. W KCRiO wykonano do tej pory 149 operacji u chorych z wrodzonymi skazami krwotocznymi, głównie hemofilią A, ale również hemofilią B, chorobą von Willebranda oraz rzadszymi skazami (np. niedoborem czynnika VII). W ubiegłym roku wykonano pierwszą operację u chorego na hemofilię powikłaną inhibitorem o dużym mianie. Niektórzy pacjenci przebyli już dwie (a nawet trzy) operacje wymiany stawów.

U większości chorych najbardziej zniszczone przez hemofilię są stawy kolanowe i biodrowe, i to właśnie te stawy są najczęściej

przedmiotem alloplastyki (protezowania). U części chorych silne dolegliwości bólowe i pogorszenie komfortu życia są jednak spowodowane artropatią stawów skokowych lub łokciowych, rzadziej barków. W KCRiO wykonano do tej pory dwie operacje protezowania stawów łokciowych i jedną stawu barkowego, natomiast trzecie co do częstości miejsce (po stawie kolanowym i biodrowym) zajmuje alloplastyka stawu skokowego (14 chorych). Do operacji stawów skokowych kwalifikowani są obecnie kolejni chorzy, głównie na ciężką hemofilię A. Niektórzy z nich przebyli już inne operacje (zwykle stawów kolanowych), a dla części będzie to pierwszy w życiu tego typu zabieg.

Przedstawiamy poniżej relacje kilku pacjentów, którzy przebyli alloplastykę stawu skokowego w naszym ośrodku – głównie z myślą o tych z Państwa, którzy rozważają taki zabieg lub są już do niego kwalifikowani.

Joanna Zdziarska, Klinika Hematologii w Krakowie

RELACJA 1

Czy warto poddać się operacji wszczępienia endoprotezy stawu? W moim przypadku odpowiedź brzmi po trzykroć TAK! Jestem już posiadaczem trzech protez: dwa kolana plus kostka. I właśnie ten staw skokowy sprawił mi spore problemy. Mimo to, w mojej subiektywnej ocenie, w końcowym efekcie jest znacznie więcej plusów niż minusów.

Ale od początku. Przed operacją kostka była sztywna. Żadnej ruchomości. Fakt, że „znieruchomiła” pod kątem 90 stopni, był jej jedyną zaletą. Mimo moich starań o poprawę, jej stan stale się pogarszał.

Utrudnione chodzenie, blokowanie się stawu, coraz częstsze wylewy (mimo udziału w programie profilaktycznym), bóle nawet w nocy utrudniające zasypianie... Ci, którym

stawy wysiadają, znają to z własnego doświadczenia. Ponieważ dr Jaworski z krakowskiego KCR-u zakwalifikował obie moje kostki do endoplastyki, to postanowiłem w 2014 r. poddać się zabiegowi.

Operacja odbyła się bezproblemowo 14 maja 2014 r. Zapowiedź, że nie mam co sobie robić wielkich nadziei na znaczne zwiększenie ruchomości, była dla mnie akceptowalna. Pan doktor poinformował mnie również, że zostanie mi założona proteza jednopłaszczyznowa, czyli nie będę mógł kręcić kostką. Pasowało mi to. Dla mnie ważne, żeby staw nie był zablokowany na stałe. Nawiasem mówiąc, obie zapowiedzi sprawdziły się w 100%. Kostka ma ruchomość w zakresie około 10–15 stopni w okolicach 90°. Jednakże zaraz po operacji było około 60° i wtedy nie bardzo wierzyłem w te 90°.

Problemy zaczęły się następnego dnia po powrocie z OIOM-u. Przyjechał pan z aparatem RTG i zrobił zdjęcie mojej kostki. Dokładnie za pół godziny przybiegł (dosłownie) dr Jaworski z informacją, że mam zwichnięcie, że tak nie może zostać, że czeka mnie powtórna operacja... Do tego momentu przeszedłem od 2007 r. pięć operacji i nigdy się nie bałem, ale po tej zapowiedzi ogarnął mnie strach. Reoperacja miała być kosmetycznym półgodzinnym zabiegiem, jednak trwała znacznie dłużej. Pełną świadomość odzyskałem dopiero po północy. W ciągu dwóch dni zaliczyłem dwie operacje, a po drugiej zostały mi cztery śruby i jedna blaszka (są do dzisiaj), trzy cięcia skalpelem, ogromna opuchlizna w ciemnofioletowym kolorze i fatalnie niskie ciśnienie krwi. Tak, byłem wtedy mocno przestraszony...

Minęło przeszło półtora roku. Efekty? Oto one:

- był ból – nie ma bólu;
- były wylewy – nie ma wylewów;
- nie było ruchomości – staw jest ruchomy (niewiele, ale jest, co bardzo ułatwia chodzenie oraz jeżdżenie autem);
- staw się blokował, uniemożliwiając nawet stanie na tej nodze – teraz brak takich objawów.

Były koszty? Owszem. Opuchlizna znacznie dłużej się resorbowała. Trwało to ponad rok. U mnie (ze względu na opisane komplikacje plus wiek – 61 lat) rehabilitacja trwała znacznie dłużej. Nawiasem mówiąc, rehabilitacja stawu skokowego polegała głównie na chodzeniu wokół szpitalnego klombu. Zwiększałem liczbę okrążeń oraz intensywność chodzenia. Żaden fizjoterapeuta, w przeciwieństwie do rehabilitacji kolan, nigdy nie pracował ze mną manualnie. Dzięki tej operacji mogę znowu bardzo dużo chodzić i kostka nie stwarza mi problemów. Nawet jak coś podokucza, to bardzo szybko się regeneruje.

Negatywy: zaraz po zabiegu duży brak czucia (szczególnie od wewnątrz stopy). Został, ale bardzo niewielki. Ruchomość palców miałem zawsze. Sprawdziłem to jednak dopiero po zdjęciu buta (po sześciu tygodniach). Wcześniej bałem się ruszać ze względu na doświadczenie ze zwichnięciem. Przez kilka miesięcy były bóle (z czasem

malejące) od wewnątrz stopy na całej długości od pięty do dużego palca. Przypominały skurcze. Trzeba też przygotować się na dłuższy powrót do zdrowia. Ciekawostka: paznokcie zoperowanej stopy rosły mi co najmniej dwa razy wolniej od nieoperowanej!

Na koniec powtórzę to, co napisałem na początku, że wiedząc o czekających mnie komplikacjach, nie zmieniłbym swojej decyzji. Zresztą, prawdopodobnie czeka mnie jeszcze jedna endoplastyka – drugiej kostki. Jak na razie jej stan jest w miarę zadowalający, ale jeśli zaczniesz się pogarszać bez perspektywy poprawy, to na pewno nie będę zwlekał!

Jeszcze jedna bardzo ważna rzecz. Mogę pracować. Aktualnie pracuję jako taksówkarz i moja prawa, sprawna, kostka bardzo się przydaje! Pozdrawiam niezdecydowanych.

Zdzisław Muszyński, ciężka hemofilia A

RELACJA 2

Stan stawu skokowego przed operacją

Lewy staw skokowy: ruchomość na poziomie ok. 10° w okolicy 90°, duże poranne bóle (problem z rozruszaniem stawu), duże bóle po większym wysiłku, brak możliwości przejścia dłuższego dystansu; brak szczeliny stawowej w górnym stawie skokowym, duże zwyrodnienia, osteofity.

Przebieg operacji

Operacja odbyła się 29 września 2015 r. w KCRiO. Podczas operacji udało się wymienić górny staw skokowy oraz usunąć kilka osteofitów. Podczas zabiegu uległa złamaniu kość strzałkowa, która została skręcona śrubą. Ułożenie stawu skokowego: w zgięciu ok. 60°. Później okazało się także, że utraciłem czucie na podszwie stopy oraz utraciłem możliwość zgięcia palcami u stopy.

Okres pooperacyjny

Pierwsza pionizacja nastąpiła po trzech dniach, następnego dnia odbyła się nauka chodzenia z balkonikiem, później o kulach. W początkowej fazie opuszczanie nogi wiązało się z bólem – niemniej z czasem przeszło i według mojej opinii im częściej się opuszcza, tym szybciej przechodzi.

Silne leki przeciwbólowe odstawiono po pięciu dniach od operacji. W późniejszym czasie brałem jeszcze mocne leki prze-

ciwbólowe z uwagi na bóle nerwowe (uczucie drętwienia, mrowienia) w okolicy palców (uszkodzenie nerwów), zwłaszcza na noc. Noce zacząłem przesypiać po dwóch miesiącach.

Szpital opuściłem po 12 dniach z zakazem obciążania nogi. Noga była umieszczona w bucie ortopedycznym z możliwością zdjęcia go tylko do mycia. Po sześciu tygodniach od operacji miałem stawić się na badania kontrolne, na ten moment miałem także wyznaczony termin rozpoczęcia rehabilitacji. Okazało się jednak, że kość strzałkowa nie zrosła się. Wyznaczono mi nowy termin na wizytę kontrolną (za dwa tygodnie), termin rehabilitacji przepadł. Mogłem już lekko obciążać nogę i zmuszać staw do zgięcia.

We własnym zakresie nawiązałem kontakt z panią fizjoterapeutką, którą poprosiłem o ćwiczenia (adekwatne do stanu nogi). Ćwiczenia praktycznie ograniczały się do odbudowy mięśni uda oraz bardzo nieśmiałyh ćwiczeń stawu.

Po dwóch tygodniach okazało się, że nadal nie ma zrostu – dr Jaworski zdecydował, że zostanie wykonane wstrzyknięcie osocza bogatopłytkowego z autotransfuzji (pobrano ode mnie krew w celu wytworzenia osocza, które ma zostać wstrzyknięte w miejsce złamania). Zalecił trzy wstrzyknięcia co sześć tygodni. Pozwolił mi przebywać w domu bez buta ortopedycznego. Przy wyjściu poza dom – miałem go zakładać. Wciąż chodziłem o dwóch kulach. Po około trzech miesiącach odrzuciłem jedną kulę. Podczas wykonywania drugiej autotransfuzji dr Jaworski stwierdził, że nie ma potrzeby wykonywać trzeciej, kość już się dobrze zrasta.

Rehabilitacja

Tymczasem udało mi się wyznaczyć nowy termin rehabilitacji. 25 stycznia 2016 r. (czyli około 16 tygodni po operacji) rozpocząłem ćwiczenia w sali (plus magnetronik i laser).

Rehabilitację zacząłem dwa tygodnie temu. Ćwiczę codziennie po 2,5 godziny w sali, a wieczorem staram się zrobić kilka ćwiczeń w domu. Obecnie zakres ruchu nogi wynosi 60–75°, a pod obciążeniem swojego ciała jestem w stanie dojść do 90°.

Pani fizjoterapeutka praktycznie na dzień dobry powiedziała, że chodzenie z jedną kulą mocno niszczy mój kręgosłup oraz pozostałe

stawy. Mam chodzić albo bez kuli, albo z dwiema kulami, ewentualnie z kijkami do nordic walking.

Pewne ćwiczenia, które teraz odbywam, są bolesne, Pani fizjoterapeutka pracuje nad ścięgnem Achillesa przez naciąganie łydki; z każdym tygodniem widzę poprawę. Nadal nie mam czucia na podeszwie stopy, nadal nie zginam palców.

Czas powrotu do zdrowia

W marcu ma się odbyć zabieg wyciągnięcia śruby, jestem bardzo ciekaw, czy to zmniejszy ból. Do czasu zakończenia rehabilitacji nie jestem w stanie wypowiedzieć się „czy warto było”. Nie wiem, jak moja noga będzie się spisywać po dłuższym spacerze, jak będzie wyglądać obciążanie po dłuższym siedzeniu lub po nocy. Na pewno na dzisiaj mam większy zakres ruchomości – tylko niestety nie w tym zakresie, na którym mi najbardziej zależy (powyżej 90°). Walczę o to z głęboką wiarą, że się uda, oraz z wiarą że było warto – w końcu już niedługo wiosna.

Norbert, 39 lat, ciężka hemofilia A

RELACJA 3

Stan przed operacją był taki, że oba stawy skokowe miałem zniszczone całkowicie (w dzieciństwie miałem wylewy co dwa/trzy tygodnie, na zmianę raz lewy, raz prawy staw skokowy; w wieku 25 lat stawy nadawały się do zablokowania). 4 maja 2015 r. miałem operację prawego stawu skokowego, a 7 maja 2015 r. reoperację z powodu nieprawidłowego osadzenia dolnej części endoprotezy.

Ból po operacji był mniejszy niż w przypadku operacji kolana, pionizacja przebiegała podobnie (utrudnieniem jest orteza, którą trzeba nosić sześć tygodni; problematyczne jest poruszanie się z odciążeniem operowanej nogi). Hospitalizacja trwała 14 dni. Potem sześć tygodni w domu – mało komfortowy czas ze względu na ortezę, chodzenie o kulach z dociążaniem nogi operowanej. Od 1 lipca 2015 r. rehabilitacja w KCR. Kostka bolała mnie podczas chodzenia i w czasie rehabilitacji. Po dwóch tygodniach ból się znacznie zmniejszył. Rehabilitacja trwała cztery tygodnie, ruchomość była podobna do tej, jaką miałem przed operacją (nie widzę poprawy).

Cztery miesiące po rehabilitacji było nie

najgorzej, ale od 5 grudnia zauważyłem pogorszenie: kostka mnie boli rano, gdy wstanę, i w ciągu dnia, kiedy posiedzę dłużej, a następnie wstanę (muszę przejść 300 metrów, to się rozchodzi); kiedy cały czas idę, to jest lepiej.

Przed operacją kostka bolała mnie często, jak się nachodziłem, a nawet w nocy (nie mogłem zasnąć), teraz tego nie ma. Czy była to dobra decyzja, tego jeszcze nie wiem; nie ma tak spektakularnego efektu jak po operacji lewego stawu kolanowego (czerwiec 2014 r.).

Grzegorz Szczepaniak, 43 lata, ciężka hemofilia B

RELACJA 4

Z dnia na dzień ból stawu skokowego był coraz większy. Częste wylewy, obrzęki i codzienne trudności z poruszaniem się. Tabletki przeciwbólowe działały tylko na chwilę. Izotop podany w Instytucie Hematologii w Warszawie nie przyniósł oczekiwanego efektu. Jedyne, co mi zaproponowano, to usztywnienie stawu skokowego.

Godziny spędzone w internecie przyniosły iskierkę nadziei. Zapewniły ją Krakowskie Centrum Rehabilitacji i Ortopedii i dr n. med. Jerzy Mirosław Jaworski.

Jechałem na umówioną wizytę z obawą, strachem ale i z pozytywnym nastawieniem, że może jednak da się coś jeszcze zrobić. Trafiłem na kompetentnego lekarza. Wyrozumiały, rzeczowy i z ogromną wiedzą. Wyjaśnił, wytłumaczył i odpowiedział na wszystkie nurtujące mnie pytania. Zostałem zakwalifikowany do zabiegu. W przygotowaniach do zabiegu uczestniczyła również dr Joanna Zdziarska z Poradni Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie. W poradni uzyskałem pomoc, wsparcie i zrozumienie.

Dzień zabiegu był dniem obaw, ale i wiary. Operacja przebiegła bez żadnych powikłań. Obudziłem się, nie wiedząc nawet, że już jest po wszystkim. Nic nie bolało, nie przeszkadzał mi założony na nogę but ortopedyczny. Po przewiezieniu na oddział również nie odczuwałem żadnego dyskomfortu. Podawane mi środki przeciwbólowe całkowicie niwelowały ból. W trzeciej dobie po zabiegu pierwszy raz wstałem z łóżka. Pionizacja poszła sprawnie, choć

powoli i ostrożnie. Poruszanie się na kulach ortopedycznych z oszczędzaniem operowanej nogi na początku było kłopotliwe, jednak następnego dnia szło to już sprawniej i szybciej. Po 14 dniach zostałem wypisany ze szpitala. Na rehabilitację miałem się zgłosić po czterech tygodniach.

Podczas pobytu w domu przyjmowałem przez krótki czas leki przeciwbólowe. Po czterech tygodniach powróciłem na rehabilitację. W początkowym okresie ból pojawiał się podczas rehabilitacji w zależności od wykonywanych ćwiczeń. Po paru dniach jednak ustępował, kiedy poprawiała się ruchomość. Rehabilitant pokazał, jakie ćwiczenia należy wykonywać, i każdą wolną chwilę poświęcałem na dodatkowe ćwiczenia. Po całkowitym uwolnieniu się od buta ortopedycznego mogłem bez problemów spacerować przy wykorzystaniu kul ortopedycznych. Wykonywane ćwiczenia na sali rehabilitacyjnej stały się przyjemnością. Każdy dzień przynosił widoczną poprawę. Byłem bardzo zadowolony z efektów, jakie przynosiła rehabilitacja. Po pięciu tygodniach wypisano mnie do domu. W trybie ambulatoryjnym dwukrotnie poddałem się rehabilitacji.

Spełniło się moje marzenie i moja nadzieja zrealizowała się dzięki podjęciu takiej właśnie decyzji. Nie żałuję tego, że zdecydowałem się na zabieg, i z pewnością drugi raz postawiony przed takim wyborem zdecydowałbym się ponownie. Moje życie uległo diametralnej poprawie. Całkowicie pozbyłem się bólu i ustały trudności w poruszaniu się. Każda osoba podejmuje sama decyzję. Ja wiem, że podjąłem słuszną.

Krzysztof Mazurkiewicz,
ciężka hemofilia A

RELACJA 5

Operację miałem 18 maja 2015 r. w KCR. Przed operacją w stawie skokowym lewym była ruchomość w 80%, lecz robiły się wylewy raz na miesiąc, a nawet i częściej. Kiedy szedłem, to potrafiło zablokować kostkę – i ani kroku dalej. Trzeba było po trochu rozruszać, sprawiało mi to ból. W takiej sytuacji zgodziłem się na operację.

Po operacji dowiedziałem się, że złamała się kostka przyśrodkowa lewa i trzeba było

przykręcić śrubę kostkową i drut Kirschnera. Na trzeci dzień wyciągnęli dreny i założyli mi but (ortezę); kazali mi wstawać z łóżka, ale nie obciążać kostki. Miałem brak czucia w dużym palcu i w okolicach rany (czucie wróciło po czterech miesiącach). Po dwóch tygodniach wyciągnięto mi szwy i wróciłem do domu.

W domu byłem około pięciu tygodni, a potem pojechałem na rehabilitację do KCR. Na początku magnetronik i mrożenie ciekłym azotem oraz ćwiczenia. Ćwiczenia były bardzo bolesne, po piętnastu sekundach byłem już cały spocony, ale się opłacało. Uzyskałem ruchomość ok. 30°, po około 10 dniach chodziłem o jednej kuli (wzięto mi ją do depozytu), a już po trzech tygodniach chodziłem bez kul. W sumie pięć tygodni ciężkiej pracy, ale się opłacało.

Później do kontroli – lekarz prowadzący powiedział mi, że trzeba będzie usunąć śrubę

i drut Kirschnera po upływie pół roku od operacji.

17 lutego 2016 r. zostałem przyjęty do KCR w celu usunięcia śruby i drutu. Drugiego dnia zawieziono mnie na salę operacyjną. Po 50 minutach mnie obudzili. Pierwsze moje pytanie brzmiało: „Czy to już?”. W odpowiedzi usłyszałem „tak”; sam zabieg trwał 15–20 minut. Po operacji zabrano mnie na OIOM. W piątym dniu zostałem wypisany do domu. Kulę wzięłem pod pachę, wsiałem do samochodu i pojechałem do domu. Za 12–14 dni mam przyjechać na usunięcie szwów i chyba to będzie najgorsze, bo bez znieczulenia.

W 2010 r. miałem w KCR operację prawego stawu kolanowego i też jestem zadowolony.

Marcin Konieczny,
ciężka hemofilia A

Opieka stomatologiczna przy hemofilii

U chorych na hemofilię opieka stomatologiczna ma istotne znaczenie. Powinna ona obejmować zarówno profilaktykę, jak i odpowiednio prowadzone leczenie, mające na celu uniknięcie niepotrzebnych krwawień. Właściwie prowadzona profilaktyka zapobiega utracie zębów. W opiece stomatologicznej chorych na hemofilię ważna jest współpraca pacjenta i lekarza dentysty. Lekarz stomatolog musi być poinformowany o rozpoznaniu skazy krwotocznej. Należy podkreślić, że pacjent ze skazą krwotoczną po odpowiednim przygotowaniu przez lekarza hematologa może być leczony zachowawczo, periodontologicznie i chirurgicznie jak potencjalnie zdrowy pacjent.

Zabiegi profilaktyczne u chorych na hemofilię obejmują:

(1) Codzienną toaletę jamy ustnej, mającą na celu utrzymanie higieny jamy ustnej, przede wszystkim higieny uzębienia. Ocena stanu higieny jamy ustnej obejmuje ocenę obecności: resztek pokarmowych, płytki nazębnej, białego nalotu nazębnego, kamienia nazębnego. W celu lepszego dbania o stan zdrowia jamy ustnej warto zapoznać się z poniższymi informacjami:

- **resztki pokarmowe** osadzają się między

zębami, w ubytkach próchnicowych, w przypadku nieprawidłowych wypełnień i uzupełnień zębowych czy wadliwie ustawionych zębów. Te resztki mogą zostać usunięte przez: płukanie jamy ustnej, przepływ śliny, pracę mięśni – policzkowych, warg i języka, a także przez mycie zębów;

- **płytką nazębną** zawiera resztki pokarmowe, bakterie, komórki nabłonka i śluz. Płytką może powstać w czasie krótszym niż 24 godziny, a po trzech dniach może formułować się kamień nazębny wskutek procesu wapnienia płytki. Płytki nie można usunąć przez płukanie jamy ustnej. Płytką nazębną jest przyczyną powstawania próchnicy i chorób przyzębia. Stosując odpowiednie testy (Carietest, Plaque Test) lub stosując do ssania tabletki erytrozyny albo płuczając jamę ustną roztworem fuksyny zasadowej, można płytkę uwidocznic na koronach zębów;

- **biały nalot nazębny** składa się z białek śliny, bakterii, złuszczonej komórki nabłonka i rozpadłych leukocytów. Nalot ma konsystencję miękką, przylega luźno do powierzchni zęba, płytki nazębnej i dziąsła. Może zostać całkowicie usunięty sprayem wodnym;

- **kamień nazębny**, zarówno naddziąsłowy, jak i poddziąsłowy tworzy się w wyniku

mineralizacji płytki nazębnej znajdującej się w okolicach dziąsła. Do mineralizacji dochodzi wewnątrz i na zewnątrz komórek bakteryjnych płytki. Zwykle proces wapnienia w płytce zaczyna się już po sześciu godzinach, a widoczne już wapnienie obserwuje się po trzech dniach. Złogi kamienia naddziąsłowego są słabo przymocowane do gładkich powierzchni koron, a złogi poddziąsłowe są silnie przymocowane do powierzchni cementu korzeniowego.

Uzębienie należy oczyszczać przez:

- **plukanie jamy ustnej**, które usuwa około połowy resztek pokarmowych; dłuższe (powyżej 15 minut) płukanie może spowodować rozpuszczenie i całkowite usunięcie cukru z jamy ustnej. Do płukania można zastosować:

- zwykłą wodę
- płukanki chlorhexydynowe np. Corsodyl, 0,1% Eludril (nie należy ich jednorazowo stosować dłużej niż dwa tygodnie z uwagi na możliwość odbarwienia szkliwa)

Metoda ta stosowana samodzielnie nie jest wystarczająco skuteczna, ale szczególnie zaleca się ją wtedy, gdy szczotkowanie nie jest możliwe (np. wskutek wylewu do łokcia);

- **szczotkowanie zębów** jest najskuteczniejszą metodą zachowania higieny jamy ustnej. Każdy pacjent powinien mieć indywidualnie i odpowiednio dobraną szczoteczkę do zębów, pastę do mycia zębów oraz wybraną technikę mycia zębów. Przy doborze sposobu szczotkowania należy uwzględnić stan zębów i przyzębia, zręczność manualną oraz dokładność pacjenta. Szczoteczki do zębów nie powinny być zbyt twarde (mogą wtedy uszkadzać tkanki zębów i przyzębia) ani zużyte (wtedy nie są skuteczne). Miękkie szczoteczki zalecane są w przypadkach zapalenia dziąseł – przy objawach krwawienia, obrzęku i bólu. Pasty do zębów powinny spełniać wymagania higieniczne i profilaktyczne.

Techniki metod mycia zębów:

metoda ruchów okrężnych wg Fonesa – szczególnie polecana dla dzieci, mniej skuteczna dla dorosłych. W metodzie tej przy lekko rozwartych łukach zębowych szczoteczkę ustawia się pod kątem 90° do powierzchni policzkowych ostatnich zębów i wykonując drobne, okrężne ruchy szczotkuje się

powierzchnie policzkowe i wargowe zębów górnych i dolnych. Następnie przy szeroko otwartych ustach w podobny sposób szczotkuje się powierzchnie żujące, podniebienne i językowe zębów.

metoda Stillmana – szczoteczkę zbliża się do koron zębów tak, żeby włosie wnikało do przestrzeni międzyzębowych. W czasie szczotkowania szczoteczkę przesuwają się nieznacznie na boki. Następnie ruchami pionowymi szczoteczkę przesuwają się przez całą powierzchnię zębów.

(2) Regularne badania kontrolne uzębienia i jamy ustnej wykonywane przez lekarza stomatologa.

Chorzy na hemofilię powinni także (w przypadku istnienia wskazań) poddawać się leczeniu zachowawczemu zębów, które dotyczy leczenia ubytków próchnicowych i leczenia kanałowego, oraz leczeniu chorób przyzębia, polegającym na wykonywaniu zabiegów w celu usunięcia złogów nazębnych poprzez zastosowanie:

- skalingu naddziąsłowego i poddziąsłowego (usunięcie złogów nazębnych z użyciem narzędzi ręcznych, ultradźwiękowych lub dźwiękowych);
- kiretażu (wyskrobanie ścian patologicznej kieszonki dziąsłowej bez przecięcia brodawki dziąsłowej /kiretaż zamknięty/ lub z jej przecięciem /kiretaż otwarty/).

Każdorazowo przed podjęciem leczenia niezbędna jest konsultacja pacjenta u prowadzącego lekarza hematologa oraz uzyskanie odpowiedniego zaświadczenia. Przed każdym zabiegiem wymagającym naruszenia ciągłości tkanek wskazane jest wykonanie badań poziomu aktywności brakującego czynnika krzepnięcia oraz określenie obecności przeciwciał przeciwko brakującemu czynnikowi krzepnięcia (inhibitor).

Jeżeli lekarz stomatolog podejmie decyzję o leczeniu inwazyjnym, którym najczęściej jest usunięcie zęba lub kilku zębów, niezbędne jest przygotowanie pacjenta do zabiegu chirurgicznego, polegające na:

- wykonaniu badania w kierunku obecności inhibitora (przeciwciał przeciwko brakującemu czynnikowi krzepnięcia);
- konsultacji w ośrodku hematologicznym u lekarza prowadzącego.

Natomiast w dniu zabiegu operacyjnego

konieczne jest:

- podanie czynnika krzepnięcia w dawce dostosowanej do rozległości planowanego zabiegu i postaci hemofilii oraz zastosowanie leków hemostatycznych (działających miejscowo i/lub ogólnoustrojowo);
- w przypadku rozległych zabiegów należy, po 30 minutach od wstrzyknięcia czynnika, oznaczyć jego aktywność we krwi.

Leczenie chirurgiczne w ramach opieki

z zakresu chirurgii stomatologicznej dotyczy:

- ekstrakcji z powodu zmian okołowierzchołkowych zębów wyrżniętych,
- ekstrakcji zębów zatrzymanych,
- usuwania torbieli szczęki/żuchwy,
- innych zabiegów, np. wszczepienia implantów zębowych.

dr n. med. Aneta Neskorumna-Jędrzejczak

dr n. med. Katarzyna Bogusiak

Wsparcie psychospołeczne w hemofilii

Oto obszernie fragmenty artykułu Laury Savini opartego na rozmowie z Petrą Bučkovą, psychologiem ze Szpitala Uniwersyteckiego w Brnie.

Zgodnie z opracowanym przez Światową Federację Hemofilii (WFH) poradnikiem dotyczącym wsparcia psychospołecznego w hemofilii, takie wsparcie powinno być udzielane osobom ze skazą krwotoczną i członkom ich rodzin, by umożliwić im zrozumienie choroby i wypracowanie strategii radzenia sobie z wyzwaniami fizycznymi, psychicznymi, emocjonalnymi i społecznymi, jakie mogą towarzyszyć życiu ze skazą krwotoczną.

Czescy pacjenci są w dobrej sytuacji. W skład Szpitala Uniwersyteckiego w Brnie wchodzi Europejski Ośrodek Kompleksowego Leczenia Hemofilii, certyfikowany przez EUHANET (międzynarodową organizację mającą za cel stworzenie europejskiej sieci ośrodków leczenia hemofilii). Oznacza to, że pacjenci ze skazami krwotocznymi mogą uzyskać profesjonalne wsparcie psychologiczne, zapewnione w dużej części przez Petrę Bučkovą.

Zdaniem Petry Bučkovéj praca z pacjentami ze skazą krwotoczną jest podobna do pracy z pacjentami cierpiącymi na inne choroby przewlekłe. Warto podkreślić, że chociaż podstawowe zadanie ośrodka polega na trosce o zdrowie fizyczne pacjentów, to jednak duże znaczenie ma także dbanie o ich zdrowie emocjonalne. I tu właśnie zaczyna się praca psychologa.

Kwestie dotyczące osób ze skazami krwotocznymi są różnorodne – w niektórych problemach wystarcza *psychoterapia*

krótkoterminowa, np. poprawa komunikacji w rodzinie czy zajęcie się niechęcią dziecka wobec wizyt u lekarza. Wsparcie krótkoterminowe może też być konieczne u osób przebywających w szpitalu przez kilka tygodni czy nawet miesięcy, wyczerpanych psychicznie wskutek długotrwałego leczenia i przebywania z dala od domu. *Terapia długoterminowa* zajmuje się problemami o głębszym podłożu. Zdaniem Bučkovéj niektóre z tych problemów nie zależą od posiadania skazy krwotocznej. Ogólnie mówiąc, takie kwestie mają związek ze zdolnością danej osoby do wypracowania mechanizmów radzenia sobie ze swoją chorobą. Kolejna kategoria to *interwencje kryzysowe*, kiedy pojawia się jakiś ostry problem albo sytuacja stresowa. Bardzo duże znaczenie ma wsparcie ze strony rodziny, które pomaga przezwyciężyć większość kłopotów. Dlatego w razie potrzeby należy zapewnić *terapię rodzinną*.

Petra Bučkova pracuje z pacjentami w różnym wieku, a w każdej grupie wiekowej problemy są inne. Przykładowo, młodym rodzicom trzeba pomóc poradzić sobie z obawą związaną z tym, że mają dziecko obciążone skazą krwotoczną. Dzieci i nastolatki potrzebują wsparcia w zaakceptowaniu życia z chorobą przewlekłą. Starsze nastolatki muszą także nauczyć się żyć odpowiedzialnie i samodzielnie dbać o siebie, a ich rodzice powinni zrozumieć, że nie mogą już dalej kierować dziećmi i muszą pozwolić im na samodzielność. Bučkova zauważa, że wielu młodych ludzi przestaje regularnie przychodzić do ośrodka i czasami zaczyna zaniedbywać swoje leczenie, próbując w ten

sposób udowodnić sobie, że nie są chorzy. W rzadkich przypadkach pacjenci zaczynają wykazywać wrogie zachowania, co jest ich sposobem radzenia sobie z frustracją wynikającą z życia z chorobą przewlekłą.

Wśród pacjentów można zauważyć różnice pokoleniowe. Przykładowo, po wprowadzeniu leczenia profilaktycznego i zapewnieniu wielu chorym utrzymywania wyższych wartości minimalnego poziomu czynnika, młodzi prowadzą niemal normalne życie. Nadal muszą zachowywać ostrożność w pewnych dziedzinach, na przykład przy uprawianiu sportu, ale w innych aspektach mogą zachowywać się tak, jak ich zdrowi rówieśnicy. Zadaniem pracowników ośrodków leczenia hemofilii jest doprowadzenie do sytuacji, w której młodzi pacjenci będą aktywni i uświadomią sobie, że mogą żyć normalnie i produktywnie. Starsze pokolenia osób z hemofilią, w przeciwieństwie do swoich młodszych kolegów, nadal muszą zmagać się z bólem i ograniczeniami ruchomości stawów wywołanymi częstszymi wylewami. Te osoby często cierpią, są mniej zintegrowane ze społeczeństwem z powodu swojej niepełnosprawności. To prowadzi do poczucia niższej wartości, do izolacji i bez-

radności. Ważne, by młodsze generacje zrozumiały, że dzięki odpowiedniemu leczeniu młodzi pacjenci mają dużo większe możliwości niż starsi chorzy – i by z tych możliwości korzystały.

Oprócz wsparcia psychologa pacjenci i ich rodziny mogą także spotykać się z lekarzami i pielęgniarkami, by przedyskutować codzienne problemy. Co roku w Szpitalu Uniwersyteckim w Brnie jest organizowany dzień otwarty, kiedy chorzy i ich bliscy mogą indywidualnie rozmawiać z lekarzami o swoich sprawach i uzyskać porady dotyczące leczenia.

Na zakończenie interesujące spostrzeżenie czeskiej pani psycholog. Otóż zauważyła ona, że można wyraźnie wskazać związek między stresującymi emocjami a samistnymi wylewami. Dlatego też jej zdaniem psycholog może nie tylko poprawić stan psychiczny chorego na hemofilię, ale także dzięki temu wpływać na poprawę jego zdrowia fizycznego.

(oprac. as na podst. artykułu Laury Savini
*Comprehensive Care in Haemophilia:
Psychosocial Support*
w „EHC Newsletter”, August 2015)

Pochwała pływania

Podczas ubiegłorocznej konferencji EHC w Belgradzie prezes Francuskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, Thomas Sannié wręczył mi pewną broszurę, podkreślając, że to jego najmłodsze, ulubione dziecko. *La Natation* (pływanie) to numer specjalny wydany przez Association Française des Hémophiles we współpracy z Fédération Française Natation (Francuską Federacją Pływacką). To rodzaj przewodnika po korzyściach płynących z kontaktu ciała z wodą. Taka osobna edycja poświęcona pływaniu ma za zadanie uwypuklić szczególną rolę tego sportu w utrzymaniu dobrej kondycji fizycznej, zwłaszcza u osób z zaburzeniami krzepnięcia. Okazuje się bowiem, że nie tylko jest to jeden z najbezpieczniejszych sportów, ale przede wszystkim jest to aktywność niezwykle wszechstronna, jeśli chodzi o dobre skutki uboczne. Autorzy w wielu miejscach tej publikacji podkreślają szczególnie dobro-

czynny wpływ pływania na zdrowie, rehabilitację i ochronę stawów. Warto pamiętać, że zgodnie z prawem Archimedesesa ciężar naszego ciała jest w wodzie znacznie zredukowany, dzięki wyporności ważymy wtedy o wiele mniej i możemy swobodnie unosić się na wodzie. Chociaż uznaje się, że jest to aktywność z minimalnym ryzykiem urazu, nie należy jednak zapominać o sprawach, których trzeba unikać – takich jak skoki z trampoliny, śliska podłoga czy elementy basenu, o które można się uderzyć lub skaleczyć.

Pływanie to raj dla mięśni – podkreślają autorzy publikacji. Relaksujące, rozluźniające działanie tej aktywności jest związane z wydzielaniem się hormonów szczęścia – endorfin. Efekt ten występuje już w momencie zanurzenia się w wodzie i trwa jeszcze przez jakiś czas po zakończeniu pływania, bo endorfiny są wytwarzane jeszcze przez jakiś

czas.

Jak ważne w utrzymaniu dobrej kondycji ciała jest właśnie pływanie, przekonałam się dziś osobiście. Dotąd na pływalnię wybierałam się zwłaszcza wtedy, gdy dokuczał mi kręgosłup. Przed kilkoma godzinami wróciłam z basenu, na który skierował mnie... laryngolog. Podczas badań pracowniczych okazało się bowiem, że nie mam kłopotów z krtanią, jak większość dydaktyków, ale właśnie z oddychaniem. Remedium na

problemy z pracą klatki piersiowej jest także pływanie, o rozprostowaniu kręgosłupa pochylonego godzinami nad klawiaturą czy książką nie wspominając.

Jeśli ktoś z czytających ten biuletyn jeszcze się waha, czy iść popływać – szala korzyści powinna zdecydowanie przeważać nad szalą niedogodności. Jak mawiają Francuzi, pływanie to sport szczególnie prozdrowotny.

Bernadetta Pieczyńska

Rośliny nadzieją w leczeniu inhibitorów?

Badania dwóch amerykańskich naukowców, prof. Rolanda Herzoga i prof. Henry'ego Daniella, otwierają nowe perspektywy w leczeniu hemofilii.

Tworzenie się inhibitorów stanowi duży problem w leczeniu hemofilii i jest także postrachem chorych na tę skazę krwotoczną. Chociaż istnieją leki omijające, pozwalające lekarzom na przywrócenie działania mechanizmu krzepnięcia u pacjentów z takimi przeciwciałami, to jednak terapia jest o wiele bardziej skomplikowana w takich okolicznościach. Ocenia się, że 20–30% pacjentów z ciężką postacią hemofilii A wytwarza inhibitor czynnika VIII podczas leczenia. To ryzyko może być wyższe, zależnie od rodzaju mutacji genetycznej, pochodzenia etnicznego i innych czynników. Wyeliminowanie inhibitora przy zastosowaniu aktualnych protokołów wymaga codziennego podawania czynnika i może trwać od kilku miesięcy do ponad roku. Ponadto taka indukcja tolerancji immunologicznej (czyli popularnie odczulanie) jest skuteczna nie u każdego pacjenta. Inhibitory czynnika IX (w hemofilii B) są stosunkowo rzadkie, ale często bywają trudniejsze do wyeliminowania, ponieważ u pacjentów może dojść do poważnych reakcji uczuleniowych na czynnik IX lub do uszkodzenia nerek. Ostatnio osiągnięto spory postęp w badaniach laboratoryjnych pozwalający na wypracowanie protokołów profilaktycznie podwyższających tolerancję immunologiczną na czynniki krzepnięcia, tak że inhibitory nie powstają od razu. Chociaż jest to interesująca koncepcja, to jednak wykorzystanie leków immunosupresyjnych czy modyfikacji genetycznych

powoduje inne zagrożenia, niedopuszczalne u małych dzieci. Z drugiej strony, gdyby udało się wywołać tolerancję metodami doustnymi, wystarczyłoby po prostu jeść lub pić czynnik VIII czy IX, by odpowiednio wpływać na układ odpornościowy.

Idea doustnej terapii wywołującej tolerancję w hemofilii jest zatem bardzo atrakcyjna, ale niestety trudno ją zrealizować. Potrzebne są duże ilości czynnika krzepnięcia, które muszą przedostać się przez trudne środowisko żołądka, by dotrzeć do układu odpornościowego w jelitach.

W laboratorium kierowanym przez prof. Daniella udało się wprowadzić kilka ludzkich białek do komórek roślinnych – po to, by móc leczyć niektóre choroby występujące u ludzi. Ściany komórek roślinnych stanowią naturalną ochronę dla tych białek czynnika krzepnięcia i pozwalają im przetrwać działanie kwasów żołądkowych i enzymów trawiennych. Jednak podczas dalszej wędrówki komórek roślinnych w przewodzie pokarmowym prozdrowotne mikroorganizmy żyjące w jelicie trawia ściany tych komórek, w ten sposób uwalniając lecznicze białka. W laboratorium kierowanym przez prof. Herzoga powtarzane wprowadzanie czynników krzepnięcia w komórkach roślinnych wywołało tolerancję na czynniki VIII i IX, tak że nie występowała żadna reakcja anafilaktyczna (uczuleniowa) i nie tworzyły się inhibitory (a jeśli się tworzyły, to jedynie o niskim mianie).

(oprac. as na podst. artykułu *Veggies for treatment of haemophilia* w „EHC Newsletter”, April 2015)

Pamiętajmy o jednym procencie

Jesteśmy w okresie rozliczania podatku dochodowego za ubiegły rok. Pamiętajmy, że mamy możliwość przekazania 1 procenta z podatku należnego z naszego PIT-u na rzecz wybranej organizacji pożytku publicznego. Przypominamy, że Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię jest oficjalnie zarejestrowane jako taka organizacja. Przekazanie jednego procenta nie wiąże się z żadnymi kosztami. Wystarczy jedynie wypełnić odpowiednie rubryki w swoim zeznaniu podatkowym, a urząd skarbowy przekaże 1% naszego podatku na konto PSCH. Numer rejestru KRS naszego Stowarzyszenia brzmi: 0000169422. Jeśli chcemy, możemy dodatkowo wskazać, dla którego z kół terenowych Stowarzyszenia ma zostać przeznaczona nasza wpłata.

O przekazanie na rzecz PSCH 1% podatku przy rozliczaniu PIT-u warto poprosić

krewnych, znajomych, sąsiadów. W ten sposób z nawet niewielkich wpłat uzbierają się sumy, które pomogą w rozwijaniu działalności naszego Stowarzyszenia. Wiele spośród książek i płyt DVD z informacjami o różnych aspektach hemofilii i choroby von Willebranda publikowanych przez nasze Stowarzyszenie zostało sfinansowanych właśnie z kwot przekazanych w ramach 1% od podatku PIT.

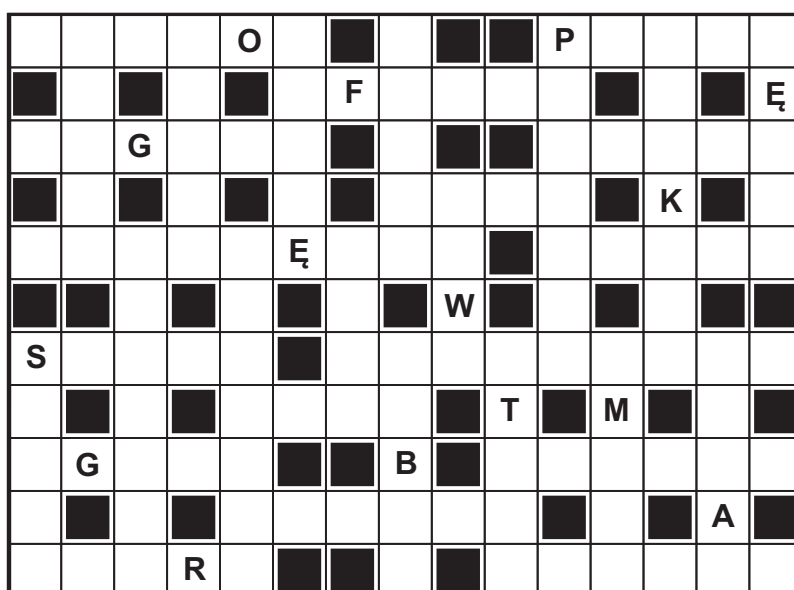
Przy rozliczaniu PIT warto też pamiętać o możliwości odliczenia pewnych kosztów związanych z udziałem w turnusie rehabilitacyjnym, dojazdami na rehabilitację czy przeróbkami mieszkania (znoszenie barier architektonicznych). Warunkiem koniecznym jest w takim przypadku posiadanie przez dorosłego lub niepełnosprawne dziecko orzeczonej I lub II grupy inwalidzkiej.

(as)

A dla cierpliwych...

... mamy na następnej stronie nowiutką jolkę. Życzymy udanego relaksu!

Jolka



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności

- zniżka dla kupującego
- zapadnięcie w sen
- uczy się jej aktor
- autor „Władcy Pierścieni”
- rycerz ze Spychowa, ojciec Danusi
- druga część „Trylogii”
- słyszymy je, gdy ktoś idzie
- może wywołać pożar
- atak bombowy z powietrza
- sprawozdanie
- brat taty
- kontynent z Kilimandżaro
- czyszczony na trzepaku
- sprawiedliwy tłuszcz
- dawny sprzęt żniwiarza
- od barku do łokcia
- dyscyplina sportowa z nelsonem
- koncert lub mecz
- indiański szalas
- ... narciarskie, domena Stocha
- imię Orzeszkowej, pisarki
- święta księga muzułmanów
- jajko pomalowane na jeden kolor
- seria powtarzających się zjawisk
- ptak drapieżny żyjący w Andach
- jedna trzynasta szlema
- sztuczne ..., czyli fajerwerki
- składa się z kropki i przecinka
- jednostka natężenia prądu
- pień zrąbanego drzewa; kłoda
- na końcu łąsa
- inaczej o skorupie żółwia

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Zdzisław Grzelak, Robert Prencel.

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przy Klinice Hematologii UM, Szpital im. M. Kopernika, ul.. Pabianicka 62, 93-513 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: rpren2@gmail.com; psch_lodz@interia.pl;

Strona Stowarzyszenia: www.hemofilia.org.pl