



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (8)

LATO 2001

“Biuletyn” otwiera artykuł poświęcony problemowi, z którym chyba wszyscy kiedyś się zetknęliśmy, choć często nie zdając sobie sprawy z jego prawdziwego charakteru. Chodzi o wpływ emocji na powstawanie wylewów [1].

Dużo miejsca w tym numerze poświęcamy kwestiom związanym z jednym ze schorzeń, które jako skutek uboczny towarzyszą skazom krwotocznym – mowa o wirusowym zapaleniu wątroby. W USA i Europie Zachodniej jest to dziedzictwo lat siedemdziesiątych i osiemdziesiątych; u nas niestety nadal istnieje spora możliwość przeniesienia wirusa za pośrednictwem krioprecypitatu, który – w przeciwieństwie do koncentratów czynników krzepnięcia – nie może być poddawany metodom niszczącym wirusy; pozostaje tylko liczyć na to, że krwiodawcy byli zdrowi i nie zgłosili się na pobranie w tzw. okienku immunologicznym. Na szczęście przynajmniej w przypadku hemofilii A praktycznie całe zapotrzebowanie jest pokrywane przez koncentraty czynników krzepnięcia.

Większość członków naszego Stowarzyszenia musi niestety żyć z wirusem WZW typu C. Warto więc przeczytać, jak należy dbać o swój organizm i jakie są możliwości terapii [2, 3, 4].

Materiały dotyczące obrad za zjazdach w Dallas i Montrealu to mieszanka ciekawostek i uwag mogących stanowić istotną wskazówkę również dla obywateli naszego kraju [5].

Szansę na większe zintegrowanie środowiska osób ze skazami krwotocznymi w Polsce daje inicjatywa utworzenia internetowej grupy dyskusyjnej [8].

Adam Sumera

[1] STRES A WYLEWY

Nadchodzi ważny dzień – początek roku szkolnego lub koniec nauki, imieniny, święta. Zamiast radości przynosi on jednak wylew. To sytuacje dobrze znane w rodzinach osób z hemofilią.

Chociaż większość opinii o związkach między wylewami a zbliżającym się ważnym wydarzeniem opiera się na opowiadaniach krążących w rodzinach, to jednak są na to pewne dowody naukowe. Badania wykazały, że stres towarzyszący ważnym wydarzeniom może być wystarczająco duży, by spowodować zmiany w organizmie, a te z kolei mogą wzmocnić krwawienie. Jak się wydaje, rodzaj stresu nie ma tu znaczenia – może to być radosne podniecenie wywołane zbliżającymi się imieninami czy feriami albo obawa przed mającą się odbyć nazajutrz klasówką. Zarówno stres pozytywny, jak i negatywny może sprawić, że osoba ze skazą krwotoczną będzie bardziej podatna na wylewy.

W kilku badaniach potwierdzono, że stres towarzyszący istotnym wydarzeniom życiowym pokrywa się w czasie ze zwiększoną częstotliwością wylewów. W jednym ze studiów 35 chłopców z hemofilią podzielono na dwie grupy – jedną wystawiano na większy stres, drugą na mniejszy. Ci z drugiej grupy mieli mniej wylewów niż ci z pierwszej. W innym badaniu 24 chłopców z ciężką postacią hemofilii w okresach silniejszego stresu zużyło więcej czynnika niż normalnie, co może wyraźnie świadczyć o większej liczbie wylewów.

Dlaczego wylewy i stres łączą się ze sobą? Dr James M. Perrin wymienia zmiany fizjologiczne, które mogą być odpowiedzialne za zwiększoną skłonność do krwawienia pod wpływem stresu. Błony śluzowe w naszym organizmie stają się bardziej przekrwione i bardziej wrażliwe w okresach strachu, gniewu lub wzburzenia; choć zwiększona skłonność do krwawień w takich sytuacjach dotyczy wszystkich ludzi, to jednak tylko u osób z osłabioną krze-

pliwością dochodzi do powstania objawów klinicznych. W tym badaniu wykazano też, że silny stres łączy się ze zmniejszeniem aktywności płytek krwi, składników krwi odgrywających ważną rolę w procesie krzepnięcia. Ta mniejsza aktywność wynika stąd, że w okresach stresu płytki krwi stopniowo uwalniają pewne substancje chemiczne wchodzące w ich skład. Bez wątplenia dzięki postępom w leczeniu dużo łatwiej można sobie poradzić z wylewami w przeddzień ważnych wydarzeń. Wielu z nas dobrze pamięta jednak czasy, gdy takie wylewy mogły znacznie skomplikować życie.

John Jerrat, mający ciężką postać hemofilii A, wspomina, że zwłaszcza w okresie dojrzewania wystarczała perspektywa wizyty u dentysty, wyjazdu na obóz, randki czy wakacji, żeby zaczął się wylew. Dopiero gdy John miał mniej więcej 19 lat, sprawy zaczęły się uspokajać: "Od tamtej pory nie miałem już tylu wylewów związanych z sytuacjami stresowymi – może dlatego, że z wiekiem nabieramy doświadczenia i potrafimy sobie bardziej racjonalnie radzić z rozwiązywaniem problemów".

Są jednak i tacy, którzy również po osiągnięciu wieku dojrzałego nadal mają podobne kłopoty. Lynn Allen, cierpiący na ciężką postać hemofilii A, opowiada o tym, co stało się, gdy jechał na Florydę na ślub brata: "Oczywiście dostałem wylewu, tak samo jak w przeddzień egzaminu, którego się bałem. Zauważyłem też, że miałem częściej wylewy, ilekroć zmieniałem pracę albo kiedy zaczynałem nowy kurs w szkole". Inny hemofilik mówi, że w swojej poprzedniej pracy był bez przerwy w napięciu i pod ciągłą obserwacją – a to znacznie zwiększało u niego częstotliwość wylewów. Kiedy znalazł mniej stresującą pracę, wylewy przestały być tak częste. Jeszcze inną przyczyną nasilonych wylewów u dorosłych bywają zerwania i rozwody.

Również kobiety miewają krwawienia związane ze stresem. Dyplomowana pielęgniarka Renee Paper, która cierpi na chorobę von Willebranda, mówi: "Nie wiem, czy istnieją studia kliniczne potwierdzające istnienie tego problemu, ale na podstawie własnego doświadczenia i rozmów z wieloma, naprawdę wieloma kobietami mogę powiedzieć, że na pewno coś w tym jest. Po przeżyciu stresującego wydarzenia nawet podanie desmopresyny może mieć osłabione skutki". Taką opinię potwierdza Jill Moberly, również z chorobą von Willebranda: "Przekonałam się, że stresująca praca, problemy w stosunkach z innymi osobami, kłopoty małżeńskie, śmierć w rodzinie i inne podobne wydarzenia mogą powodować u osób z chorobą von Willebranda częstsze występowanie siniaków, wylewów dostawowych i krwawień z dziąseł. U kobiet mogą też mieć miejsce silniejsze i poważniejsze krwawienia menstruacyjne".

Oczywiście leczenie domowe znacznie zmniejsza kłopoty wynikające z krwawień i wylewów. Ponieważ łatwiej można zatrzymać krwawienie, mniejsze są też szanse, że pokrzyżuje ono plany. Karen Liverman, której syn ma ciężką postać hemofilii A, wspomina: "Harvey miał wylewy, ilekroć podniecił się jakąś zmianą w naszym codziennym życiu – na przykład gdy jakiś gość miał u nas zostać przez kilka dni albo gdy nadchodziła pora wyjazdu na wakacje. Przez jakiś czas zupełnie poważnie podejrzewałam, że po prostu stara się zwrócić na siebie uwagę. W końcu jednak zrozumiałam, że on wcale nie udaje". Karen zauważyła też, że zbliżanie się ważnego wydarzenia, np. rodzinnej wycieczki do Disneylandu, powodowało u Harveya wylewy, chociaż prawie wcale się nie ruszał. "Przez większą część wycieczki Harvey siedział w wózku, a jednak dostawał wylewu, chociaż tylko siedział. Nie wyobrażam sobie, jak byśmy sobie dali z tym radę, gdybyśmy nie mieli ze sobą czynnika".

Każdy hemofilik powinien zdawać sobie sprawę z roli stresu i jego związków z nasilaniem się wylewów. Taka świadomość pozwala przewidzieć, kiedy może dojść do wylewu. Zrozumienie pewnych prawidłowości występowania wylewów może też pomóc w rozsądniejszym stosowaniu leczenia profilaktycznego. Ponadto, jeśli mamy coraz więcej wylewów, może to oznaczać, że czas na zastanowienie. Może należy obniżyć poziom stresu, zmienić pracę, zastosować techniki relaksacyjne albo po prostu zrobić sobie odpoczynek. Kiedy nasze ciało mówi do nas, trzeba go słuchać. Nauczenie się metod kontrolowania znaczenia stresu w naszym życiu nie tylko pozwoli na uzyskanie wpływu na częstotliwość wylewów, lecz również poprawi inne aspekty naszego zdrowia fizycznego i psychicznego.

(opr. as na podst. artykułu Johna A. Lanzona "Happy Times Ahead – and Here Comes a Bleed!" w kwartalniku HEMALOG 1/2001)

[2] WIRUSOWE ZAPALENIE WĄTROBY

Wirusowe zapalenie wątroby (WZW) typu C dotyczy znacznej części chorych na hemofilię – ocenia się, że w USA cierpi na nie ok. 70% tej grupy osób. Wciąż jednak wiedza o WZW typu C, jak również typu A i B, nie jest dostateczna.

Czym jest WZW?

Wątroba jest narządem odpowiedzialnym za przemianę białek i tłuszczów w naszym organizmie oraz za oczyszczanie krwi ze szkodliwych substancji. WZW może spowodować pogorszenie pracy tego organu. Chociaż nazwy różnych typów WZW są podobne (oprócz A, B i C są również D i E – te ostatnie tu pominiemy), to jednak wywołujące je wirusy są odmienne. Jedno, co wirusy te mają ze sobą wspólnego, to fakt, że wszystkie atakują wątrobę.

Jakie są objawy WZW?

Choć to dziwne, w większości przypadków nie ma żadnych objawów. W studium przeprowadzonym przez dr. Leonarda Seeffa w grupie pacjentów, którym przetoczono krew, tylko u 20–30% osób, u których doszło do zarażenia WZW typu C, wystąpiły jakiegokolwiek objawy. Bezobjawowy charakter WZW typu C powinien stanowić bodziec dla chorych na hemofilię, by poddać się badaniom na obecność przeciwciał anti-HCV (HCV to angielski skrót nazwy wirusa – przyczyny WZW typu C).

Jeśli już występują objawy, to są one bardzo podobne do tych, jakie towarzyszą innym rodzajom WZW. Mogą to być: gorączka, zmęczenie, brak apetytu, mdłości, wymioty, ból w brzuchu, ciemny mocz, żółtaczka, a także ból stawów.

Jak dochodzi do zakażenia?

WZW typu A rozprzestrzenia się głównie drogą pokarmową, przez kontakt z czymś, co wcześniej zostało zanieczyszczone odchodami osoby cierpiącej na tę chorobę – najczęściej wtedy, gdy nie myje się rąk po wyjściu z ubikacji.

Większość infekcji wynika z bliskiego kontaktu z osobą chorą – kontaktu w gospodarstwie domowym lub na drodze płciowej. Czasami zdarza się też zarażenie za pośrednictwem zainfekowanego osocza, użytego do otrzymania koncentratu czynnika krzepnięcia. Wirus rozprzestrzenia się łatwiej w krajach nierozwiniętych, gdzie istnieją kiepskie warunki sanitarne lub gdzie nie przestrzega się zasad higieny. Możliwe, choć rzadkie, jest zarażenie się wirusem przez zjedzenie surowych lub niedogotowanych mięczaków – jednak dokładne gotowanie mięczaków eliminuje wszelkie zagrożenie.

WZW typu B przenosi się w krajach rozwiniętych przede wszystkim drogą płciową i za pośrednictwem zainfekowanych igieł do zastrzyków. Możliwa jest też infekcja przez kontakty we wspólnym gospodarstwie domowym z nosicielem tego wirusa oraz przeniesienie z organizmu matki do rozwijającego się płodu.

Do lat osiemdziesiątych, kiedy opracowano metody badania dawców oraz dezaktywacji wirusów w krwi i produktach krwiopochodnych przy zastosowaniu podgrzewania i detergentów, **WZW typu C** było przenoszone głównie przez krew. Dlatego też tak duża część hemofiliaków została zainfekowana tym wirusem. Obecnie większość zachorowań jest skutkiem dożylnego przyjmowania narkotyków na ulicy przy użyciu brudnych igieł i strzykawek.

Trwają dyskusje, czy HCV można przenieść drogą płciową, przeważa jednak opinia, że takie szanse są raczej niewielkie. Trzeba jednak pamiętać, że prawdopodobieństwa infekcji tą drogą nie da się całkowicie wykluczyć.

Jak poważne jest WZW?

WZW typu A rzadko ma tragiczne skutki; z reguły ustaje samoistnie, po kilku tygodniach.

WZW typu B to już co innego. W USA co roku 200.000 osób zaraża się tym wirusem. Z tej liczby blisko 5.000 umiera wskutek przewlekłego schorzenia wątroby wywołanego przez

ten wirus. Obecnie ok. miliona Amerykanów cierpi na przewlekłe WZW typu B; u ok. 25% z nich dojdzie do marskości wątroby, a 5% umrze na raka wątroby.

Liczba chorych na **WZW typu C** wynosi w USA ok. czterech milionów. Według badań, z każdej setki chorych na HCV:

- u 85 może dojść do długotrwałej infekcji;
- u 70 może rozwinąć się przewlekłe schorzenie wątroby;
- u 15 może dojść do marskości wątroby w okresie 20–30 lat;
- 5 może umrzeć w wyniku skutków długotrwałej infekcji (na raka wątroby lub wskutek marskości wątroby).

Czy można się zaszczepić?

Istnieje szczepionka przeciw WZW typu A. Lekarze w Stanach Zjednoczonych zalecają, by wszyscy hemofilicy poddali się takiemu szczepieniu. Wynika to z możliwości, że w przetaczanej i przerabianej krwi może jednak pojawiać się ten wirus. Czasami krew mogą oddać dawcy we wczesnym stadium WZW typu A (w tzw. okienku immunologicznym, kiedy badania jeszcze nie wykryją wirusa). Ponadto u osób, które już mają HCV, WZW typu A może mieć poważniejszy przebieg. Szczepionkę podaje się w dwóch turach. dzieciom i nastolatkom drugą dawkę podaje się 6–18 miesięcy po pierwszej; dorosłym z reguły w 6 miesięcy po pierwszej.

Od 1982 r. istnieje także szczepionka przeciw WZW typu B. W USA od 1991 r. jest rutynowo stosowana u niemowląt i dzieci, a od 1995 r. także u nastolatków. Dorośli z HCV powinni się zaszczepić, jeżeli są wystawieni na większe ryzyko infekcji wirusem typu B – dotyczy to np. osób pracujących w służbie zdrowia. Konieczne są trzy dawki – drugą podaje się po upływie miesiąca od pierwszej, a trzecią po czterech miesiącach.

Na WZW typu C nie ma szczepionki i istnieją małe szanse, by udało się ją otrzymać w najbliższej przyszłości.

Jak stwierdza się WZW?

WZW typu A i B stwierdza się na podstawie badania krwi.

Stwierdzenie WZW typu C może wymagać badania krwi oraz innych badań. U chorych na hemofilię zwykle bada się obecność przeciwciał anti-HCV – większość osób, u których występują takie przeciwciała, jest zainfekowana wirusem. Innym rutynowym badaniem jest określenie poziomu ALAT (aminotransferazy alaninowej). Podwyższony poziom może m.in. wskazywać na uszkodzenie wątroby w wyniku infekcji wirusem HCV. Jeśli potrzebne są dalsze informacje, przeprowadza się inną próbę – łańcuchowej reakcji polimerowej (PCR). Ta próba pozwala określić stopień infekcji, tzn. ilość wirusów, i ułatwia lekarzowi podjęcie decyzji o wyborze metody leczenia.

Wszystkie te badania razem mogą potwierdzić i sprecyzować diagnozę dotyczącą HCV. Nie można jednak na ich podstawie przewidzieć, jakie szkody wirus poczynił w wątrobie. Jedynym sposobem dowiedzenia się o tym jest biopsja (pobranie próbki) wątroby.

Na czym polega leczenie?

Przy WZW typu A nie ma specjalnego leczenia, ponieważ chorzy sami wracają do zdrowia. czasami tylko stosuje się terapię wspomagającą, by osłabić objawy towarzyszące.

Również WZW typu B zasadniczo ustępuje samoistnie. Większość dorosłych, którzy zachorują na WZW typu B, wyzdrowieje bez leczenia. W przypadkach, gdy ostre WZW przechodzi w przewlekłe WZW, podaje się interferon alfa i lamiwudynę (ten drugi środek stosuje się też w leczeniu HIV). Interferon podaje się w zastrzykach, raz dziennie lub trzy razy w tygodniu przez okres 4–6 miesięcy. Lamiwudynę podaje się doustnie raz dziennie przez rok. U mniej więcej jednej trzeciej leczonych następuje trwała reakcja. Reakcję uznaje się za trwałą, jeśli wirus pozostaje niewykrywalny przez przynajmniej pół roku po zakończeniu leczenia.

Zalecane leczenie przy WZW typu C to połączenie interferonu alfa i rybawiryny. Interferon podaje się w zastrzykach trzy razy w tygodniu, a rybawirynę doustnie dwa razy dziennie. Leczenie trwa zwykle od 24 do 48 tygodni, zależnie od genotypu wirusa.

Według danych ogłoszonych podczas dorocznego zjazdu Światowej Federacji Hemofilii w 2000 r., takie leczenie wywołuje trwałą reakcję w 30–40% przypadków.

Czy leczenie ma minusy?

Chociaż leczenie interferonem alfa i rybawiryną jest na ogół skuteczne, to skutki uboczne są dla wielu pacjentów bardzo nieprzyjemne (skutki uboczne wynikają z podawania interferonu). 70–80% leczonych odczuwa przez mniej więcej godzinę po podaniu interferonu objawy przypominające grypę. Ponadto mogą występować takie objawy jak zmęczenie, złe samopoczucie, mdłości, anoreksja, chudnięcie, nerwowość, kłopoty z koncentracją, łagodny zanik szpiku kostnego, przejściowe łysienie oraz depresja. Ten ostatni objaw może mieć szczególne znaczenie. U niewielkiego odsetka pacjentów leczenie może wywołać głęboką depresję, która w pojedynczych przypadkach może powodować zachowania samobójcze. Dlatego leczeniu nie należy poddawać osób, u których notowano poważną depresję. Warto dodać, że niemal wszystkie wymienione tu skutki uboczne ustępują po zakończeniu kuracji.

Mimo występowania przykrych skutków ubocznych lekarze namawiają pacjentów, by nie rezygnowali z możliwości leczenia. W klinice w stolicy Walii, Cardiff, przeszło połowa pacjentów uskarżała się na skutki uboczne, ale jednocześnie połowa tej grupy stwierdziła, że jednak gotowa jest zachęcać innych do poddania się kuracji.

Co się dzieje, gdy WZW nie jest leczone?

Nieleczone WZW typu B może nie mieć konsekwencji. Ok. 1/3 osób z przewlekłym WZW typu B jest zdrowa, 1/3 cierpi na łagodną chorobę, a 1/3 przechodzi poważne schorzenie. Ponadto leczenie jest skuteczne tylko u niewielkiego odsetka pacjentów, chociaż metody leczenia ulegają doskonaleniu. Nie należy jednak popadać w samouspokojenie i żyć w przekonaniu, że nie musimy się badać, bo należymy do grupy szczęściarzy, którym nic nie dolega. Osoby z WZW typu B powinny poddać się badaniu, by określić stopień schorzenia oraz możliwości ewentualnego leczenia.

WZW typu C może – jeśli mamy dużo szczęścia – przejść samo bez leczenia. 15–18% pacjentów samoistnie wraca do zdrowia, a wielu innych żyje normalnie, mimo obecności wirusa. Jednakże decyzja, by nie poddawać się leczeniu i liczyć na samoistne wyzdrowienie, może na dłuższą metę okazać się nadmiernym ryzykiem. Podczas Zjazdu podkreślano, że HCV jest przewlekłym schorzeniem i nieleczone może prowadzić do uszkodzenia wątroby, a nawet zgonu. Jako przykład podano wyniki biopsji u pacjentów nie mających żadnych objawów – otóż stwierdzono, że 4% z nich miało jednak zmiany w wątrobie wskazujące na marskość wątroby.

Kto najbardziej kwalifikuje się do leczenia?

Ponieważ często brak objawów, lekarze powinni przy kwalifikowaniu do leczenia uwzględnić kilka czynników. Amerykański Instytut Zdrowia zaleca, by leczenie ograniczyć do pacjentów, u których choroba posunęła się już tak daleko, że doszło do uszkodzenia wątroby; w pozostałych przypadkach decyzję należy podejmować zależnie od konkretnych okoliczności.

Analizowano także znaczenie wieku, w jakim pacjent zaraził się wirusem C. Im później to nastąpiło, tym większa jest szansa uszkodzenia wątroby. Jednakże leczenie pacjentów powyżej 60 lat nie jest dostatecznie udokumentowane. Ponadto skutki uboczne są na ogół bardziej poważne u starszych osób.

Podczas leczenia wszyscy pacjenci muszą powstrzymać się od picia alkoholu. Dr Seeff mówił o tym tak: – Nie wiemy, jaka ilość alkoholu jest dopuszczalna. Dopóki tego nie stwierdzimy, zalecamy całkowitą abstynencję.

Dr Seeff zauważył też, że chociaż u ok. 2/3 pacjentów nigdy nie dojdzie do ostatniego stadium schorzenia wątroby, nie przeczy to potrzebie leczenia, ponieważ “nie jesteśmy w stanie stwierdzić, u których pacjentów do tego dojdzie, a u których nie”. Dlatego należy poddać leczeniu wszystkich odpowiadających wyznaczonym kryteriom.

Co jeszcze warto wiedzieć o WZW typu C

- HCV nie przenosi się przez kichanie, kaszel, przytulanie, za pośrednictwem wody lub pożywienia, przez wspólne używanie sztućców i naczyń ani przez dotyk.
- Fakt zarażenia HCV nie powinien być powodem dyskryminowania kogokolwiek w pracy, szkole ani w innych instytucjach.
(opr. as na podst. artykułu Diane Cenar “Just the Facts” w kwartalniku HEMALOG 1/2001)

[3] SUKCESY USA W ZAPOBIEGANIU WZW TYPU C

Jak podano podczas dorocznego zjazdu amerykańskiego stowarzyszenia chorych na hemofilię, jaki odbył się w Dallas w stanie Teksas w listopadzie 1999 r., w okresie od 1991 r. do daty zjazdu nie odnotowano praktycznie żadnych nowych przypadków wirusowego zapalenia wątroby typu C u chorych na hemofilię w Stanach Zjednoczonych. Na 5000 osób stwierdzono tylko trzy przypadki WZW typu C – dwa z nich dotyczyły osób urodzonych poza USA, a w trzecim przypadku do zakażenia doszło wskutek użycia zainfekowanej igły.

(opr. as na podst. czasopisma HEMAWARE 2/2000)

[4] CZYŻBY PRZYSZŁOŚĆ LECZENIA HCV?

Podczas sympozjum “Wirusowe zapalenie wątroby typu C u chorych na hemofilię – strategię w roku 2000 i następnych latach” które poprzedzało 52. zjazd Amerykańskiej Federacji Chorych na Hemofilię w listopadzie 2000 r., podkreślono, że bardzo istotnym problemem jest zwłóknienie.

– Zwłóknienie to reakcja przypominająca gojenie się ran – wyjaśnia dr Scott Friedman z Nowego Jorku. Jego zdaniem można to porównać do tworzenia się blizn po zranieniu ciała. By wątroba weszła w stadium zwłóknienia, schorzenie musi trwać wiele miesięcy lub nawet lat. Średni czas powstania zwłóknienia u osób z WZW typu C (czyli tzw. osób HCV dodatnich) wynosi 30 lat – chociaż notuje się rozrzut od 13 do 42 lat, zależnie od innych czynników ryzyka. Na przykład u dzieci rozwój trwa wolno. Z drugiej strony, proces może być szybszy, jeśli chory jest płci męskiej, został zainfekowany wirusem w starszym wieku, jest również zarażony wirusem WZW typu B lub HIV, albo jeśli pije alkohol.

Zdaniem dr. Friedmana istnieje jednak możliwość odwrócenia zwłóknienia. Według niego organizm jest w stanie usunąć znaczną część blizn, o ile zaistnieją odpowiednie warunki.

Skąd biorą się blizny? I jaka jest możliwość leczenia?

Głównym źródłem białek tworzących blizny są komórki Browicza-Kupffera, mające kształt gwiazdy. W zdrowej wątrobie komórki te stanowią ok. 15% całkowitej liczby komórek tego organu, a ich zadaniem jest magazynowanie witaminy A. Badania przeprowadzone w ostatnich latach wykazały jednak, że po jakimkolwiek uszkodzeniu wątroby komórki te zaczynają się mnożyć, zwiększają zapalenie i dostarczają materiału do bliznowacenia. To wpływa ujemnie na zachowanie innych komórek i pogarsza funkcjonowanie wątroby. M.in. zmniejszeniu ulega jej zdolność do oczyszczania organizmu z substancji trujących oraz do wytwarzania czynników krzepnięcia.

Wyniki tych badań sugerują, że ewentualna terapia zapobiegająca zwłóknieniu lub nawet ją odwracająca powinna być skierowana właśnie na te komórki. To oczywiście sprawa przyszłości. Można jednak wyobrazić sobie, że pewnego dnia lek będzie w stanie “wyłączyć” pobudzenie komórek Browicza-Kupffera, a nawet przyspieszyć ich śmierć. To pozwoliłoby na leczenie pacjentów, którzy nie reagują na terapię antywirusową.

(opr. as na podst. artykułu J. S. King i B. R. Slonevsky “Notes from the 52nd NHF Annual Meeting” w kwartalniku HEMALOG 1/2001)

[5] ECHA ZJAZDU W MONTREALU

Zgodnie z zapowiedzią w poprzednim Biuletynie, przedstawiamy kilka migawek z XXIV Zjazdu Światowej Federacji Hemofilii, który odbył się w Montrealu w lipcu ub.r.

Fizjoterapia u dzieci

Brytyjski fizjoterapeuta David Stephensen zwrócił uwagę na rolę jego specjalności w opiece nad dzieckiem. Szczególnie podkreślił, że w przypadku wylewu u dziecka należy określić jego przyczynę, by móc zapobiec następnym wylewom. Dzieci należy regularnie poddawać badaniom biomechanicznym, które określą stan kośćca i mięśni oraz zachowanie organizmu podczas ruchu, ponieważ każde schorzenie jednego ze stawów ma wpływ na całe ciało. Wynikające stąd wady postawy mogą powodować nadmierne obciążenie stawu lub mięśnia, a to z kolei prowadzi do mikrourazów w tkance kostnej lub mięśniowej i wreszcie do wylewu.

Jak dotrzeć do kobiet ze skazami krwotocznymi?

Wiele kobiet mających skazę krwotoczną całymi latami nie wie o przyczynach swych dolegliwości. Brak diagnozy lub błędna diagnoza w przypadku skazy krwotocznej oznacza brak leczenia, gorszą jakość życia, a czasem nawet przedwczesną śmierć. Z tego powodu stowarzyszenia chorych na hemofilię w USA i w innych krajach rozpoczynają kampanię na rzecz spopularyzowania wśród lekarzy i ogółu ludności spraw skaz krwotocznych u kobiet.

Warto wiedzieć, że choroba von Willebranda może się objawiać skłonnościami do siniaków, częstymi lub długotrwałymi krwotokami z nosa, silnymi lub wydłużonymi krwawieniami menstruacyjnymi, a także dłuższym krwawieniem po operacji, zranieniu, usunięciu zęba lub po porodzie.

Karin Pappenheim ze Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię w Wielkiej Brytanii zwróciła uwagę uczestników Zjazdu, że niedostateczną opieką medyczną otaczane są następujące grupy kobiet:

- kobiety z chorobą von Willebranda;
- nosicielki hemofilii;
- matki oraz partnerki życiowe chorych na hemofilię;
- kobiety cierpiące na wirusowe zapalenie wątroby typu C, a także zarażone HIV.

Na przykład nosicielki potrzebują rozmów i porad dotyczących ewentualnego macierzyństwa, a także możliwości badań genetycznych.

– Wiele kobiet cierpi w milczeniu, ponieważ o tych sprawach po prostu się nie mówi – stwierdziła Karin Pappenheim. – Staramy się przełamać niektóre z tych tabu i wyprowadzić kobiety ze skazami krwotocznymi z cienia.

O problemach związanych z porodem mówił dr Paul Giangrande z Oksfordu. Podczas ciąży poziom czynnika VIII i czynnika von Willebranda zazwyczaj wzrasta; to chroni kobiety cierpiące na niedobór jednego z tych czynników (lub obu). Natomiast poziom czynnika IX nie ulega wtedy zmianie, co może powodować problemy. Jeżeli zajdzie potrzeba podania czynnika krzepnięcia, dr Giangrande zaleca produkty rekombinowane, aby uniknąć możliwości przeniesienia wirusów lub parwowirusów i wynikających stąd komplikacji dla płodu. Stosowanie desmopresyny, leku podawanego w chorobie von Willebranda, w okresie ciąży budzi kontrowersje; wprawdzie środek ten podnosi poziom czynnika von Willebranda, to jednak nie wpływa na poziom czynnika IX, a poza tym może powodować skurcze macicy. Natomiast nie ma przeciwwskazań do stosowania tego leku po przecięciu pępowiny, ponieważ nie przenosi się on za pośrednictwem mleka matki.

Jeśli chodzi o kwestie porodu, dr Giangrande stwierdził, że położnik powinien przynajmniej znać płeć dziecka, które ma przyjść na świat, jeśli w grę wchodzi urodzenie dziecka z hemofilią. Nie ma potrzeby decydowania się z góry na cesarskie cięcie, chociaż oczywiście należy unikać metod, które mogą spowodować urażenie dziecka. Jeśli zajdzie potrzeba zastosowania kleszczy, dziecku trzeba będzie podać czynnik; w innych przypadkach jednak przetoczenie raczej nie będzie konieczne.

Dr Giangrande zauważył też, że krew pobrana z pępowiny dziecka bezpośrednio po porodzie stanowi idealną próbkę do badania, czy dziecko ma hemofilię. Dzięki temu nie trzeba kłuć noworodka, który przecież może mieć hemofilię.

Kilka słów o przesądach

Na Zjeździe była też mowa o przesądach wciąż panujących w niektórych krajach. Tak jest w pewnych regionach Republiki Południowej Afryki. Wielu czarnych mieszkańców tego państwa uważa hemofilię za chorobę białego człowieka, która nie dotyka czarnoskórych. Inni wierzą, że jest to choroba wywołana przez czary – stąd niechęć do ujawniania, że ktoś w rodzinie na nią choruje. Do tego dochodzi jeszcze wiara w szamanów i uzdrowicieli. Panuje przekonanie, że chory obraziłby lekarza, opisując mu objawy swojej choroby. To lekarz sam powinien powiedzieć choremu, co mu dolega.

Niektóre tradycje mogą być groźne dla zdrowia lub życia. Jedną z nich jest obrzezanie, przeprowadzane wśród chłopców w wieku dojrzewania i traktowane jako symbol stania się dorosłym mężczyzną. Nadmierne krwawienie w wyniku obrzezania nie jest uważane za problem. Starsi wierzą, że im bardziej chłopiec krwawi, tym silniejszy będzie jako mężczyzna. Ponieważ ci, którzy sprzeciwiają się temu rytuałowi, są uważani za wyrzutków społeczeństwa, większość chłopców poddaje się obrzezaniu, mimo ryzyka wykrwawienia się na śmierć.

(opr. as na podst. artykułu "Notes from the 24th Conference of the WFH" w kwartalniku HEMALOG 4/2000)

[6] POŻEGNANIE

2 kwietnia br. niespodziewanie zmarł Zbigniew Sumera. Miał 52 lata. Był członkiem łódzkiego koła PSChH, a prywatnie – moim bratem. Bywał pierwszym, bardzo krytycznym czytelnikiem niemal wszystkiego, co pisałem. Bardzo liczyłem się z Jego opinią. Będzie mi Go ogromnie brakować.

Adam Sumera

[7] CZEKAMY NA LISTY

Chcielibyśmy, by nasza komunikacja w większym stopniu niż dotychczas miała charakter dwukierunkowy. Dlatego przypominamy prośbę o nadsyłanie informacji z kół terenowych o tym, co ciekawego dzieje się u Was. Liczymy także na opinie i sugestie od wszystkich czytelników "Biuletynu".

[8] GRUPA DYSKUSYJNA W INTERNECIE

W kwietniu br. z inicjatywy kol. Bogdana Gajewskiego powstała internetowa grupa dyskusyjna. Jej głównym celem jest ożywienie środowiska osób ze skazami krwotocznymi w Polsce, a także umożliwienie dostępu do aktualnych informacji medycznych. W ulotce zachęcającej do przystąpienia do grupy kol. Gajewski napisał m.in. tak: "Wspólne wsparcie i swobodna wymiana poglądów uczynią nas silniejszymi. Ufam, że każdy dostrzeże szansę, jaką daje wymiana informacji. Listy z grupy dyskusyjnej każdy będzie mógł przeglądać w dogodnym dla siebie czasie".

W ciągu kilku tygodni liczba członków grupy zbliżyła się do dwudziestu. Wszyscy zainteresowani przystąpieniem do grupy powinni wysłać e-mail z tematem "grupa dyskusyjna" pod następującym adresem:

bogdan_gajewski@hotmail.com

Grupa jest zarejestrowana na serwerze Yahoo!, a jej oficjalna nazwa brzmi: forum_psch. Każdy list wysłany pod adresem grupy (otrzymywanym po rejestracji) będzie automatycznie rozsyłany do wszystkich jej członków.

Przypominamy, że od roku pod adresem **www.medporady.pl** działa Internetowy Poradnik Medyczny, zawierający m.in. wiele istotnych informacji dotyczących hemofilii i innych skaz krwotocznych.

Jeszcze wcześniejsza była inicjatywa stworzenia strony internetowej Łódzkiego Koła PSChH, która z czasem mogłaby także pełnić funkcję strony całego Stowarzyszenia. Niestety, prace przerwała nagle śmierć kol. Roberta Chmielewskiego, który ją opracowywał. Może ktoś inny podejmie się kontynuacji tych działań?

(as)

[9] LECZYĆ KOMPLEKSOWO

Leczenie powinno obejmować wszystkie aspekty zdrowia pacjenta. Taką dewizę ma dr Peter Smith, doświadczony pediatra od przeszło 20 lat pracujący w Hasbro Children's Hospital w Providence w stanie Rhode Island i prowadzący również wykłady w krajach rozwijających się – w Nikaragui i Dominikanie. Jego zdaniem opieka nad osobami z hemofilią nie może się ograniczać do terapii związanej jedynie z zatrzymywaniem krwawień i wylewów. Na liście zadań lekarza prowadzącego kompleksową opiekę nad chorymi nad hemofilią powinny się znaleźć następujące punkty:

- zatrzymać krwawienie;
 - zapobiec kalectwu;
 - zainteresować się sytuacją w szkole;
 - umożliwić pacjentowi zdobycie kwalifikacji do podjęcia odpowiedniej pracy.
- Ponadto dr Smith podkreśla, że
- rodzice nie powinni rezygnować z wyjazdów na urlop;
 - rodzice powinni nauczyć się, jak samodzielnie podawać dziecku czynnik;
 - dorośli chorzy powinni nauczyć się autoiniekcji (tzn. podawania sobie czynnika);
 - pacjenci powinni regularnie chodzić do dentysty, by uniknąć pogorszenia stanu zębów;
 - pacjenci powinni ćwiczyć pod opieką fizjoterapeuty, by wzmocnić osłabione kończyny;
 - należy rozważyć możliwość wszczęcia endoprotez (sztucznych stawów) u osób, których stawy zostały zniszczone wskutek wylewów;
 - pacjenci powinni zaszczepić się przeciwko wirusowemu zapaleniu wątroby typu A i B;
 - nie należy zapominać o zdrowiu psychicznym pacjentów.

(opr. as na podst. artykułu Diane O'Connell "A Career of Compassion" w kwartalniku HEMALOG 4/2000)

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