

Zapobieganie wylewom dostawowym

Poradnik dla rodziców

Tłumaczenie Bogdan Gajewski,
konsultacja medyczna lek. med. Zdzisław Grzelak i lek. med. Joanna Zdziarska

Poradnik omawia zagadnienia związane z leczeniem profilaktycznym chorych na hemofilię

(Omawiane zagadnienia dotyczą również dzieci i nastolatków chorych na ciężką postać choroby von Willebranda)

Leczenie profilaktyczne polega na podawaniu koncentratów czynników krzepnięcia zanim dojdzie do krwawień. W przypadku dzieci i nastolatków oznacza to podawanie brakujących czynników krzepnięcia (VIII lub IX) tak, aby nie dopuścić do krwawień. Jest to inny rodzaj terapii niż stosowane na ogół leczenie na żądanie, które polega na podawaniu koncentratów dopiero wtedy, gdy dojdzie do krwawienia.

Celem leczenia profilaktycznego u dzieci i nastolatków, chorych na ciężką postać hemofilii jest podniesienie poziomu czynnika VIII lub IX z około 1% do przynajmniej 3-4%.

W efekcie oznacza to, że dziecko, które zostało objęte leczeniem profilaktycznym, ma raczej umiarkowany niż ciężki przebieg krwawień i rzadziej dochodzi u niego krwawień samoistnych lub pojawiających się w następstwie drobnych urazów.

U dzieci, u których nigdy nie doszło do wylewu dostawowego lub zdarzyło się ich jedynie kilka, raczej nie występują uszkodzenia stawów. Jeżeli jednak doszło już do takich uszkodzeń, leczenie profilaktyczne nie przywróci pełnej funkcjonalności stawów ani nie odwróci rozwijającej się od wielu lat choroby zwyrodnieniowej.

Aby stale utrzymywać poziom czynnika VIII lub IX stale na wysokości nie mniejszej niż 3-4% leczenie profilaktyczne wymaga podawania czynnika krzepnięcia, co drugi dzień lub trzy razy w tygodniu. W przypadku niedoboru czynnika IX brakujący czynnik podaje się dwa razy w tygodniu.

Obecnie leczenie profilaktyczne jest stosowane aż do osiemnastego roku życia.

Nie ma przesłanek, które wskazują, że dalsze stosowanie leczenia profilaktycznego przynosi pacjentowi korzyść. Zagadnienie to może stanowić temat dalszych rozważań ze specjalistą hematologiem.

Historia leczenia profilaktycznego

Chociaż jest to relatywnie nowy sposób leczenia w Australii to trzeba przyznać, że próby prowadzenia leczenia profilaktycznego mają około 40 lat. Już w 1968 roku w pracy opublikowanej w USA wskazano, że leczenie profilaktyczne jest skuteczne w przeciwdziałaniu i pomniejszaniu zmian stawowych. W 1992 roku w pracach lekarzy ze

Szwecji podkreślano, że rozpoczęte wcześnie leczenie profilaktyczne, zapobiega uszkodzeniu i degeneracji stawów.

Zalety

Terapia na żądanie jest skuteczną metodą leczenia krwawień. Szczególnie, gdy czynnik krzepnięcia jest podawany bezzwłocznie po rozpoczęciu krwawienia.

Z tą metoda związany jest jeden problem. Od powstania pierwszego wylewu podczas procesu rekonwalescencji łatwo o następny wylew do tego samego stawu. Czasem prowadzi to do stale nawracających wylewów, które nigdy nie są właściwie zaleczone. Badania prowadzone przez szereg lat wykazały, że chorzy na hemofilię mają wiele niewielkich wylewów dostawowych. Chociaż leczenie domowe okazało się bardzo skuteczne, nie zapobiega całkiem zmianom stawowym. Rozwój artropatii hemofilowej może prowadzić do uszkodzenia stawów i niepełnosprawności.

Największa zaleta, która wiąże się z leczeniem profilaktycznym to zapobieganie długofalowym zmianom stawowym, które mogą pojawić się podczas prowadzenia terapii na żądanie.

Należy nadmienić, że u dzieci i nastolatków, które otrzymują leczenie profilaktyczne pojawia się w okresie dzieciństwa i dorastania na ogół tylko kilka wylewów. Dzieci te więc spędzają mniej czasu w szpitalach i rzadziej opuszczają zajęcia w szkole. Mogą nawet uczestniczyć w niektórych sportach i zabawach rówieśników, które wcześniej były dla nich niedostępne.

Psychologiczne aspekty leczenia profilaktycznego są w tym wypadku równie znaczące co fizyczne. Dzieci i nastolatki korzystające z leczenia profilaktycznego są wychowywane mniej restrykcyjnie, co wiąże się z mniejszą tendencją do krwawień. W mniejszym stopniu obawiają się powstania nieoczekiwanych krwawień.

Inne zalety są związane z życiem rodziny dziecka i nastolatka chorego na hemofilię. Rodzice w przypadku leczenia profilaktycznego poświęcają mniej czasu na rekonwalescencję dziecka podczas i po wystąpieniu krwawienia. W mniejszym też stopniu obawiają się urazu u dziecka.

Możliwe wady

Leczenie profilaktyczne wymaga wielokrotnego podawania czynnika krzepnięcia. Chorzy stosujący leczenie domowe mogą być nieco zmęczeni wielokrotnym podawaniem czynnika krzepnięcia.

Inną możliwą wadą jest większa możliwość infekcji związanej z przyjmowaniem czynnika krzepnięcia. Należy podkreślić wysoki stopień bezpieczeństwa obecnie stosowanych preparatów (testy, procedury inaktywacji wirusów), ale w przypadku preparatów krwiopochodnych (w odróżnieniu od tych otrzymywanych metodami inżynierii genetycznej) trudno wykluczyć pojawienie się nowego patogenu.

Dostępne leki otrzymywane metodami inżynierii genetycznej (rekombinowane) są wolne od patogenów chorobotwórczych. Inną zaletą takich leków jest wysoki stopień czystości i bardzo rzadkie reakcje alergiczne. Dodatkowo należy nadmienić, że ich objętość jest mniejsza niż preparatów otrzymywanych z krwi.

Wielokrotne zastrzyki mogą okazać się trudnym przedsięwzięciem szczególnie u małych dzieci. Ta uciążliwość może być wyeliminowana po założeniu portu wprowadzonego bezpośrednio do dużej żyły lub naczynia. Decyzję o założeniu portu podejmuje lekarz hematolog po przedyskutowaniu z Tobą powyższego rozwiązania.

Port

Port-a-cath lub krótko port jest rodzajem cewnika, który zostały wprowadzony do żyły. Jest on łatwo dostępny podczas leczenia dożylnego. Na ogół porty są wykonane z dwu części "niewielkiego pojemnika", do którego będzie wprowadzana igła i cewnika, który prowadzi do jednej z dużych żył. Zazwyczaj do żyły podobojczykowej. Port jest ukryty pod skórą klatki piersiowej, w okolicy żeber. Jedyne miejsce, które jest widoczne, to miejsce do wykonywania zastrzyków. Port jest zakładany w szpitalu, w znieczuleniu ogólnym i zazwyczaj wymaga to kilkudniowego pobytu w szpitalu. Wśród hematologów zdania są podzielone czy stosowanie portów ma więcej wad czy zalet.

Zalety

Porty zapewniają niekłopotliwe leczenie profilaktyczne nawet u małych dzieci. Od chwili kiedy port został założony nie trzeba trudzić się z podawaniem czynnika do małych żył. Zamiast tego po zdezynfekowaniu zewnętrznej powierzchni skóry wprowadza się igłę do zaszytego pod skórą niewielkiego pojemnika. Umożliwia to wprowadzenie czynnika bezpośrednio do krwioobiegu. Podczas zabiegu dziecko odczuwa niewielki nacisk na klatkę piersiową. Rodzice są poinstruowani jak korzystać z portu w warunkach domowych. Oznacza to na ogół sporadyczne wizyty w szpitalu i przyczynia się do znacznie większego komfortu życia. Porty u małych dzieci są wykorzystywane przez kilka lat do chwili, kiedy żyły rozwiną się na tyle, że można rozpocząć regularne zastrzyki.

Wady

Czasem po umieszczeniu portu pojawia się infekcja. Takie infekcje są raczej poważne i wymagają leczenia szpitalnego. Z uwagi na możliwość infekcji należy dbać o czystość podczas podawania koncentratów krzepnięcia. W ośrodku leczenia chorych na hemofilię rodzice zostaną pouczeni jak unikać infekcji. Przekazane informacje uczą jak rozpoznać pierwsze objawy infekcji. Jest to najczęściej wysoka temperatura i zaczerwienienie w okolicy portu.

Jak przekonać dziecko do leczenia

Podawanie czynnika nie może być pretekstem do karania czy oddziaływania na zachowanie dziecka. Sugerowanie, że zastrzyk związany z leczeniem jest karą, może spowodować, że dziecko będzie unikać leczenia i mu się przeciwstawiać. Dla dzieci z hemofilią leczenie powinno stać się częścią ich życia.

Dlatego lepiej powiedzieć: "jeśli będziesz wdawał się w bójki, będziesz miał wylewy" albo "jeśli pojawi się wylew trzeba będzie podać czynnik." Tak należy mówić, zamiast: "jeśli zaraz nie przestaniesz bić się z kolegami, zrobię ci zastrzyk". Podejście, które wskazuje, że jest to coś zwyczajnego (tak jak to tylko możliwe), jest kluczem do tego, żeby stało się to częścią codziennej aktywności.

Wiele osób kupuje niezbyt kosztowne zabawki, takie jak np. małe samochodziki, aby odwrócić uwagę dziecka. Czasem zabawa służy złagodzeniu niepokoju dziecka podczas

wykonywania zastrzyku: "Czy możesz się nie kręcić i ciekawe jak długo to wytrzymasz?" Po wykonaniu zastrzyku najlepszą formą relaksu jest wspólne spędzanie czasu np. czytanie książeczki, czy wspólna gra w ulubioną grę.

Kiedy rozpocząć leczenie profilaktyczne?

Tu zdania specjalistów są podzielone. Niektórzy hematolodzy uważają, że trzeba rozpocząć je jak najwcześniej, tak żeby nie dopuścić do najmniejszych zmian stawowych. Inni uważają, że trzeba z tym poczekać do chwili kiedy dziecko zaczyna wykazywać pewną tendencję do krwawień. Argumentują to w taki sposób, że tylko w przypadku niektórych dzieci pojawia się poważny przebieg choroby.

Twój hematolog przedyskutuje z Tobą swój punkt widzenia i zaproponuje najlepszy sposób postępowania uwzględniając wiek dziecka, w którym należy rozpocząć leczenie profilaktyczne.

Inne zagadnienia

- Dla wielu małych dzieci chorych na ciężką postać hemofilii objętych leczeniem profilaktycznym kilka wylewów nie powinno być przyczyną niepełnosprawności. Wiele osób uważa, że te kilka pierwszych wylewów jest potrzebne, aby dziecko potrafiło zrozumieć czym jest hemofilia i nauczyć je dlaczego leczenie jest potrzebne. Wymaganie podawania czynnika trzy razy w tygodniu może być trudne do zaakceptowania przez dziecko. Nikt nie wie, jaki obraz leczenia profilaktycznego ma dziecko, które nie doznało krwawień i zostało jedynie ostrzeżone o możliwej jego niepełnosprawności w wyniku wylewów. W badaniach dobrze udokumentowano natomiast to, że artropatia powoduje znaczny ból i utratę wiary w siebie.
- Ponieważ dziecko otrzymuje znacznie więcej koncentratów czynników krzepnięcia, niektórzy uważają, że wpływa to na powstawanie inhibitorów (przeciwciał skierowanych przeciw czynnikowi krzepnięcia). Jak dotąd nie ma powodów, żeby podzielać taki pogląd.
- Pomimo leczenia profilaktycznego wiele sportów, które stanowią duży wysiłek dla ciała (szczególnie sporty kontaktowe) powinno być wyeliminowanych. Zgłoś się do hematologa z ośrodka opieki chorych na hemofilię, aby uzyskać precyzyjne informacje, jakie sporty są dopuszczalne.

Kilka wybranych przykładów:

Mój 10 letni syn Nicholas rozpoczął leczenie profilaktyczne w wieku 5 lat. Było to w bardzo złym roku i po kłopotach jakie pojawiły się w przedszkolu. Spędził wówczas w wyniku wylewów wiele czasu w szpitalu.

Nie miał nigdy założonego portu, a czynnik krzepnięcia był podawany bezpośrednio do żyły.

Od rozpoczęcia profilaktyki miał zaledwie kilka wylewów. Prawdą jest, że radził sobie z podawaniem czynnika lepiej niż my wszyscy wokół niego. Oczywiście miał okres płaczu

i niepokoju, ale teraz przystosował się bardzo dobrze do regularnego leczenia. Sama podaję czynnik Nicholasowi. Chociaż mam przygotowanie zawodowe, to jednak coś zupełnie innego kiedy podaje się czynnik własnemu dziecku. Kiedy pierwszy raz podawałam czynnik i nie trafiłam do żyły Nicholas powiedział:

"Mamo w porządku, trzeba jeszcze raz".

Trudno było zdobyć jego zaufanie.

To takie złożone uczucie, kiedy robi się coś, żeby pomóc własnemu dziecku wiedząc, że można spowodować ból, jeśli się nie przeprowadzi tego właściwie.

Wypracowaliśmy sposób postępowania, który pomaga Nicholasowi cierpliwie znosić dyskomfort zastrzyków. Kupiliśmy książeczkę do wklejania naklejek. Nicholas wkleja naklejki tylko wtedy, kiedy nie płacze. Mam też starsze dziecko Sarę. Sara nam pomaga. To nasz wspólny wysiłek. Mój mąż nauczył się podawać Nicholasowi zastrzyki, ale nie idzie mu to tak dobrze.

Chociaż nawet teraz Nicholas czasem narzeka mówiąc "czemu ja" to jednak leczenie profilaktyczne zmieniło całe nasze życie. Jesteśmy bardziej niezależni. Po raz pierwszy w tym roku wyruszyliśmy daleko na wakacje, oczywiście zabierając ze sobą niezbędny zapas czynnika.

Leczenie profilaktyczne wpłynęło korzystnie na życie Sary. Wszystko stało się znacznie prostsze. Nie błagamy Nicholasa o zastrzyk. Przypominamy o możliwych konsekwencjach jakie mu grożą, jeśli go nie przyjmie. Pouczyliśmy go, żeby nie myślał, że jeśli przyjmuje leczenie profilaktyczne to może wyprawiać absolutnie wszystko.

Kolejny przykład

Mam 17 lat i od 5 lat jestem w programie leczenia profilaktycznego. Nie mam żadnych krwawień i to jest właściwie tak jakbym nie miał hemofilii. Od bardzo dawna samodzielnie podaję sobie czynnik krzepnięcia. Podawanie czynnika nie jest wielką sprawą, ale nudzi mnie przygotowanie czynnika, chociaż zajmuje to za każdym razem tylko 20 minut.

Zostałem zakażony wirusem żółtaczkowy typu C. Dbam więc o to, żeby igła i strzykawka trafiły do pojemnika tak, aby nie narazić nikogo na zakażenie.

Czasem zapominam o podawaniu czynnika, czasem mi się nie chce.

Niektórzy mówią, że profilaktykę należy zakończyć w wieku 18 lat. W moim przypadku nie zakończy się z chwilą ukończenia 18 lat.

Miałem inhibitor czynnika krzepnięcia i dlatego powinienem regularnie przyjmować czynnik, aby inhibitor nie pojawił się ponownie.

Od kiedy zacząłem regularnie przyjmować czynnik właściwie zapomniałem o hemofilii. Kiedyś zdarzało się wiele wylewów.

Jestem ostrożny, biorę pod uwagę ryzyko i nie wyprawiam wszystkiego na co mam ochotę. Czasem trudno wyjaśnić nowym znajomym, że mam hemofilię. Szczególnie teraz, kiedy właściwie nie mam krwawień.

Dbam o właściwe leczenie. Mam różne problemy, ale hemofilia do nich nie należy.

I jeszcze jeden przykład

Kiedy Robert miał 20 miesięcy odkładaliśmy operację założenia portu. Wydawało się, że jest jeszcze zbyt mały. Ponieważ ma poziom czynnika około 2% czekaliśmy czy pojawią się objawy charakterystyczne dla ciężkiej postaci hemofilii. Kiedy pojawiło się wiele wylewów zrozumieliśmy, że nadszedł czas na założenie portu.

Najpierw umówiliśmy się na spotkanie z hematologiem i pielęgniarką. Wizyta u pielęgniarki okazała się również bardzo pomocna. Spotkaliśmy się też z dzieckiem, które miało założony port. Prawda jest taka, że oczekiwanie na port było gorsze niż samo jego założenie.

Podawanie profilaktyczne czynnika zmieniło całe nasze życie. Kiedy Robert bawi się samodzielnie nie martwię się. Wiem, że czynnik podany profilaktycznie zapobiega kłopotom.

**Opracowano na podstawie materiałów:
Haemophilia Foundation Australia
www.haemophilia.org.au**

Od: Heather Lauder
Do: Bogdan Gajewski
Wysłano: 26 września 2006 01:36
Temat: Re: Booklet about Prophylaxis

Hello Bogdan,

You are keeping busy!

As before, we give permission for you to publish “Preventing a Joint Bleed – a parents’ guide to the prophylactic treatment of haemophilia” provided that Haemophilia Foundation Australia, and our website address, are acknowledged and that the publication is distributed freely to Polish Hemophilia Society members. We are agreeable for the Polish translation to be put on the Polish Hemophilia Society’s website. It would be appreciated if you could forward us a copy of the completed publication in due course.

Best wishes.

Heather