

8

Powikłania hemofilii

Ten rozdział zawiera informacje dotyczące powikłań hemofilii.
Jest podzielony na następujące działy:

CZĘŚĆ 1 – Inhibitory

Georges-Étienne Rivard, M.D., FRCPC,

dyrektor Quebec Centre for Inhibitors of Coagulation (Ośrodek ds. Inhibitorów Krzepnięcia, Quebec), CHU Sainte-Justine, Montreal, Quebec

Claude Meilleur, RN,

pielęgniarka koordynująca, Quebec Centre for Inhibitors of Coagulation (Ośrodek ds. Inhibitorów Krzepnięcia, Quebec), CHU Sainte-Justine, Montreal, Quebec

CZĘŚĆ 2 – Uszkodzenia stawów i mięśni

Pamela Hilliard, B.Sc. (PT),

fizjoterapeuta, Kompleksowy Program Opieki nad Chorymi na Hemofilię, The Hospital for Sick Children (Szpital Dziecięcy), Toronto, Ontario

Kathy Mulder, B.P.T.,

fizjoterapeuta, Program Leczenia Skaz Krwotocznych, Children's Hospital (Szpital Dziecięcy), Winnipeg, Manitoba

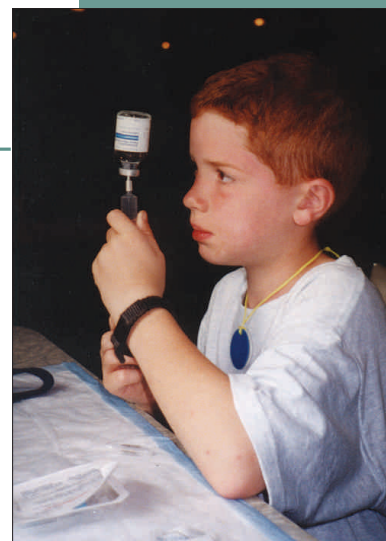
CZĘŚĆ 3 – Ból w hemofilii

Pamela Hilliard, B.Sc. (PT),

fizjoterapeuta, Kompleksowy Program Opieki nad Chorymi na Hemofilię, The Hospital for Sick Children (Szpital Dziecięcy), Toronto, Ontario

Kathy Mulder, B.P.T.,

fizjoterapeuta, Program Leczenia Skaz Krwotocznych, Children's Hospital (Szpital Dziecięcy), Winnipeg, Manitoba



Wstęp

W ostatnich latach nastąpił ogromny postęp, jeśli chodzi o opiekę nad osobami chorymi na hemofilię oraz o sposób leczenia.

Obecnie większość dzieci chorych na hemofilię jest objętych leczeniem profilaktycznym. Profilaktyka to rodzaj leczenia polegający na regularnym podawaniu koncentratu czynnika krzepnięcia, zgodnie z ustalonym harmonogramem, w celu zapobiegania krwawieniom i zmniejszenia liczby występujących powikłań, takich jak uszkodzenia stawów, ból i związane z tym problemy psychologiczne.

Osoby chore na hemofilię wciąż muszą jednak zmagać się z pewnymi zagrożeniami i powikłaniami. Pierwszym z powikłań, które może pojawić się nawet podczas pierwszego kontaktu dziecka z koncentratami czynnika krzepnięcia, jest inhibitor.

Kolejnym powikłaniem jest uszkodzenie stawów, zwane artropatią hemofilową, spowodowane krwawieniami do stawów i stopniową utratą ich ruchomości. Trzecim problemem jest ból.

W tym rozdziale wyjaśniamy, w jaki sposób zapobiegać każdemu z tych powikłań i w jaki sposób je leczyć.



Powikłania hemofilii

CZĘŚĆ 1 – Inhibitory

W tym dziale znajdziesz odpowiedzi na następujące pytania:

- Co to są inhibitory?
- Jakie objawy wskazują na pojawienie się inhibitora?
- Jakie są dostępne badania na wykrywanie inhibitorów?
- Jak wyglądają możliwości leczenia?

Georges-Étienne Rivard, M.D., FRCPC,

dyrektor Quebec Centre for Inhibitors of Coagulation (Ośrodek ds. Inhibitorów Krzepnięcia), Quebec, CHU Sainte-Justine, Montreal, Quebec

Claude Meilleur, RN,

pielęgniarka koordynująca, Quebec Centre for Inhibitors of Coagulation (Ośrodek ds. Inhibitorów Krzepnięcia), Quebec,, CHU Sainte-Justine, Montreal, Quebec

Wszystko
o hemofilii

**Poradnik
dla
rodziny**

■ Co to są inhibitory?



*„Sama hemofilia
by mi nie
przeszkadzała.
To inhibitor stanowił
problem.”*

U ok. 30% osób chorych na ciężką postać hemofilii A oraz u bardzo małego odsetka chorych na ciężką hemofilię B (< 3%) układ odpornościowy reaguje na koncentrat czynnika krzepnięcia, wytwarzając przeciwciała.

Na układ odpornościowy składa się kilka mechanizmów biologicznych, które są niezbędne, aby organizm był w stanie rozpoznać pojawienie się substancji obcych, jak bakterie czy wirusy, i zwalczać je. Czasem organizm w taki sposób postrzega koncentrat czynnika. Mechanizm obronny organizmu wytwarza przeciwciała, które usuwają koncentrat czynnika bądź neutralizują jego działanie, przez co nie pozwalają mu na zatrzymywanie krwawień. Te przeciwciała nazywamy inhibitorami.

To powikłanie hemofilii pojawia się zazwyczaj podczas pierwszych 50 podań czynnika krzepnięcia. Po tym czasie ryzyko wytworzenia inhibitora jest bardzo niskie. Mimo licznych badań naukowych i trwających prac, lekarze nadal nie w pełni rozumieją wszystkie mechanizmy, które mogą mieć wpływ na wytworzenie inhibitora. Takie czynniki, jak: wiek chorego, postać hemofilii, zakażenie, do którego mogło dojść przez założenie portu naczyniowego (jest to rodzaju centralnego dostępu dożylnego), zwiększają ryzyko wystąpienia inhibitora. Lekarz z ośrodka leczenia hemofilii zdecyduje, która metoda leczenia będzie najlepsza, aby uniknąć tego powikłania.

Pojawienie się inhibitora to poważne powikłanie hemofilii, ponieważ stanowi przeszkodę w skutecznym leczeniu krwawień. Na szczęście jest kilka dostępnych metod leczenia, które pozwalają poradzić sobie z obecnością inhibitora. Jeśli u Twojego dziecka pojawi się inhibitor, zespół z ośrodka leczenia hemofilii przedstawi Ci te możliwości oraz będzie zapewniał wsparcie.

8

Powikłania hemofilii

■ Jakie objawy wskazują na pojawienie się inhibitora?

Zespół z ośrodka leczenia hemofilii jest zawsze do dyspozycji, kiedy chcesz porozmawiać o jakichkolwiek problemach i/ lub o reakcji dziecka na leczenie.

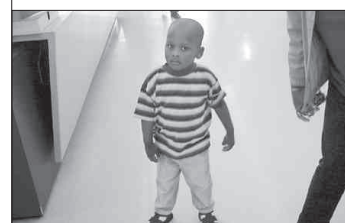
Lekarz przeprowadzi badanie fizykalne oraz badania krwi przy najmniejszych oznakach wystąpienia inhibitora. Pierwszym zauważalnym sygnałem jest częstsze występowanie siniaków na ciele i krwawienia, które wydają się nie reagować na stosowane leczenie.

■ Jakie są dostępne badania umożliwiające wykrywanie inhibitorów?

Badanie przesiewowe na obecność inhibitora oraz oznaczanie miana inhibitora to badania krwi, które przeprowadza się rutynowo podczas oceny stanu chorego w ośrodkach leczenia hemofilii, w tym podczas corocznego badania kontrolnego, oraz przed każdym zabiegiem chirurgicznym. Lekarz może też zdecydować o potrzebie wykonania takich badań, jeśli nastąpiło zmniejszenie skuteczności leczenia. Badanie przesiewowe (tzw. test korekcji) pozwala potwierdzić lub wykluczyć obecność inhibitora. Natomiast oznaczenie miana inhibitora (tzw. test Bethesda) wykonuje się wtedy, gdy jego obecność została potwierdzona badaniem przesiewowym. Miano wyraża w jednostkach Bethesda poziom inhibitora wytwarzanego przez układ odpornościowy w odpowiedzi na wstrzyknięty koncentrat czynnika krzepnięcia.

Badanie krwi wykonuje się w laboratorium hemostazy, zaś wyniki dostępne są – w nagłych wypadkach – już po kilku godzinach.

Specjalne podziękowania dla Joaly Tilus, dziecka z inhibitorem, oraz dla jego mamy, którzy pozwolili na dokumentację swoich wizyt w ośrodku kompleksowej opieki w szpitalu Sainte-Justine w Montrealu.



„Pojawia się wiele sprzecznych informacji o inhibitorach. Najlepiej jest porozmawiać z zespołem z ośrodka leczenia hemofilii, aby lepiej zrozumieć różne stanowiska dotyczące leczenia.”

„Gdy u dziecka pojawia się inhibitor, nie ma na to czarodziejskiej recepty. Leczenie inhibitora musi być dopasowane indywidualnie.”

■ Jak wyglądają możliwości leczenia?


Istnieje kilka możliwości leczenia, które stwarzają szansę pozbycia się inhibitora i umożliwiają ponowne rozpoczęcie normalnego leczenia krwawień. Lekarz z ośrodka leczenia hemofilii wyjaśni Ci różnice między dostępnymi opcjami leczenia oraz przedstawi szczegółowe informacje, a także wady i zalety każdej z nich.

Najważniejszym celem leczenia jest całkowite usunięcie inhibitora. Można to osiągnąć, regularnie podając duże dawki koncentratów czynnika VIII lub IX, aby osłabić produkcję przeciwciał i przyzwycząić układ odpornościowy, tak, aby przestał czynnik odrzucać. Metoda ta jest podobna do odczulania osób cierpiących na alergię – nazywamy ją indukcją tolerancji immunologicznej. Może ona trwać od kilku miesięcy do kilku lat, zaś jej skuteczność wynosi ok. 80%. W celu leczenia krwawień lub zapobiegania im w czasie immunotolerancji stosuje się w domu inne preparaty lecznicze (tzw. czynniki omijające inhibitor).

PODSUMOWANIE

Hemofilia to choroba, która wymaga podawania produktów uzupełniających niedobór czynnika krzepnięcia w celu zapobiegania krwawieniom, bądź zatrzymywania ich, a co za tym idzie uniknięcia powikłań w postaci uszkodzenia stawów czy mięśni. Czasem u chorego pojawia się inhibitor podawanego czynnika krzepnięcia, gdyż organizm traktuje czynnik jako ciało obce. Istnieją jednak metody leczenia mające na celu usuwanie inhibitora oraz zatrzymanie krwawienia pomimo obecności inhibitora. Odsetek terapii zakończonych powodzeniem jest zachęcający.

Jeśli u dziecka pojawi się inhibitor, możesz liczyć na pomoc i wsparcie zespołu z ośrodka leczenia hemofilii.

 Aby uzyskać więcej informacji na temat inhibitorów, sięgnij po książkę: **Wszystko o inhibitorach**, przygotowaną przez PSCH z myślą o pacjentach z inhibitorami.



Powikłania hemofilii

CZĘŚĆ 2 – Uszkodzenia stawów i mięśni

W tym dziale znajdziesz odpowiedzi na następujące pytania:

- W jaki sposób skaza krwotoczna może spowodować uszkodzenie stawu?
- Jakie istnieją rodzaje uszkodzeń stawów?
- Co to jest „staw docelowy”?
- Skąd wiadomo, że u dziecka występuje „staw docelowy”?
- Co to jest zapalenie błony maziowej?
- Co to jest przewlekłe zapalenie błony maziowej?
- Skąd wiadomo, że dziecko ma przewlekłe zapalenie błony maziowej?
- Co to jest artropatia?
- Jakie są objawy artropatii?
- Czy można zapobiec zapaleniu błony maziowej i artropatii?
- W jaki sposób leczy się choroby stawów u chorych na hemofilię?
- Skąd biorą się krwawienia do mięśni?
- Jakie są powikłania związane z krwawieniami do mięśni?
- W jaki sposób można leczyć krwawienia do mięśni?

Pamela Hilliard, B.Sc. (PT),

*fizjoterapeuta, Kompleksowy Program Opieki nad Chorymi na Hemofilię,
The Hospital for Sick Children (Szpital Dziecięcy) Toronto, Ontario*

Kathy Mulder, B.P.T.,

*fizjoterapeuta, Program Leczenia Skaz Krwotocznych,
Children's Hospital (Szpital Dziecięcy), Winnipeg, Manitoba*

Uwielu dorosłych chorujących na ciężką postać hemofilii wystąpiło trwałe uszkodzenie jednego lub kilku stawów. Gdy te osoby były dziećmi, leczenie było mniej zaawansowane. Nie zalecano rutynowo leczenia zapobiegawczego (profilaktyki), programy leczenia domowego nie były tak bardzo rozwinięte, zaś krwawienia do stawów nie były tak skutecznie kontrolowane, jak obecnie.

Dziś profilaktyka rozpoczęta w bardzo młodym wieku pozwala zapobiegać krwawieniom wewnętrznym oraz uszkodzeniom stawów. To podejście do leczenia znacznie zwiększyło szanse dzieci na osiągnięcie dorosłości bez poważnej choroby stawów (tzw. artropatii hemofilowej).

Wiele dzieci chorych na hemofilię dorasta, zachowując praktycznie zdrowe stawy. Profilaktyka pomaga zredukować częstość krwawień, powoduje, że są one mniej poważne oraz zmniejsza ryzyko uszkodzenia stawów. Nie zapobiega jednak wszystkim krwawieniom. Jeśli krwawienie trwa długo, to zanim zostanie zatrzymane, może nastąpić uszkodzenie stawu. Nawracające krwawienia mogą z kolei prowadzić do nieodwracalnej artropatii.



■ W jaki sposób skaza krwotoczna może spowodować uszkodzenie stawu?

Krwawienia do stawów i mięśni są często spotykane u osób chorych na hemofilię. Mogą one prowadzić do uszkodzeń stawów i mięśni na trzy sposoby:

1. Uszkodzenie stawu może zostać zapoczątkowane przez wylew krwi do jamy stawu. W niektórych przypadkach może ono rozpocząć się już po wystąpieniu jednego poważnego krwawienia do stawu. Częściej jednak uszkodzenie stawu jest wynikiem ciężkich lub nawracających krwawień przez dłuższy okres.
2. Po krwawieniu w wyściółce stawu (maziówce) przez kilka tygodni może utrzymywać się stan zapalny. Mamy wtedy do czynienia z ostrym zapaleniem błony maziowej. Maziówka w stanie zapalnym bardzo łatwo ulega ponownym krwawieniom, co powoduje, że kolejny wylew krwi występuje jeszcze zanim pierwsze krwawienie zdążyło całkowicie się wchłonąć.
3. Krwawienia do mięśni, jeśli nie są leczone prawidłowo, mogą powodować bliznowacenie i utratę sprawności mięśni. Dodatkowo obciąża to sąsiadujące stawy oraz naraża je na krwawienia.

Niektóre stawy, a mianowicie kolanowe, skokowe i łokciowe, są bardziej podatne na krwawienia niż inne. Są to tzw. stawy zawiasowe, narażone na boczne przeciążenia.

Stawy barkowy i biodrowy to stawy panewkowe. Doskonale chronią je duże mięśnie. Są one tak zbudowane, że mogą poruszać się w wielu kierunkach bez doznawania urazu. W znacznie mniejszym stopniu są one narażone na urazy.

„Każde krwawienie jest inne. Niektóre trwają dłużej, inne krócej, a czasem te dłuższe wcale nie wydają się najgorsze.”



*„Kiedy byłem mały,
spadłem z roweru
i mocno uderzyłem
się w łokieć.
Od tamtej pory często
mnie boli i wtedy
muszę używać
temblaka, aby
utrzymać łokieć
nieruchomo.
Kiedy mnie boli, nie
powinienem rzucać
piłką.”*

■ Jakie istnieją rodzaje uszkodzeń stawów?

Uszkodzenie może dotyczyć dwóch części stawu: maziówki i chrząstki. Stan zapalny maziówki nosi nazwę zapalenia błony maziowej. Może ono być ostre lub przewlekłe. Uszkodzenie chrząstki stawowej nosi nazwę artropatii.

■ Co to jest „staw docelowy”?

Określenie to oznacza staw, do którego następują częste krwawienia. Proponowano różne definicje takiego stawu, np. „staw, w którym krwawienia są częstsze niż w innych”, czy też „staw obciążony określoną liczbą krwawień w danym czasie”. Przede wszystkim jednak staw docelowy to taki, który w okresach między krwawieniami nie powraca do stanu wyjściowego. Istnieje wtedy większe ryzyko jego wczesnego uszkodzenia.

■ Skąd wiadomo, że u dziecka występuje „staw docelowy”?

Możesz zauważyć, że krwawienia do niektórych stawów występują częściej niż do innych. Twój zespół leczenia hemofilii także może to dostrzec podczas analizowania dzienniczka krwawień. To jest właśnie jeden z powodów, dla którego dokładne prowadzenie dzienniczka jest tak ważne.

■ Co to jest zapalenie błony maziowej?

Wnętrze stawu pokrywa cienka wyściółka, zwana maziówką lub błoną maziową. Ta cieniutka warstwa specjalnych komórek ma za zadanie:

- nawilżać staw,
- odżywiać chrząstkę,
- usuwać ze stawu płyny i odpady.

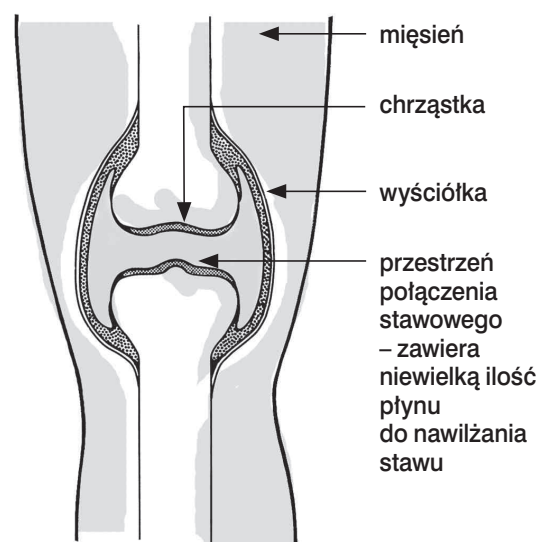
Maziówka ma liczne naczynia krwionośne, które odżywiają staw i usuwają z niego wszelkie odpady. Z powodu dużej ilości naczyń krwionośnych w tym miejscu często mogą występować urazy spowodowane skręceniem lub nadwyrężeniem, które powodują krwawienia do stawu.

Po krwawieniu do stawu przez kilka tygodni może utrzymywać się stan zapalny błony maziowej. W tym czasie istnieje większe prawdopodobieństwo ponownego wystąpienia krwawienia: czasem może się zdarzyć, że ból ustaje i choć staw porusza się i wygląda normalnie, nie wygoił się jeszcze. Podczas tego okresu często dochodzi do powstania „stawu docelowego”.

■ Co to jest przewlekłe zapalenie błony maziowej?

Gdy krwawienia powtarzają się, błona maziowa jest nadmiernie przeciążona zadaniem oczyszczania stawu ze starej, wynaczynionej krwi. Przerasta wówczas naczyniami krwionośnymi i staje się grubsza. Stan ten nosi nazwę przewlekłego zapalenia błony maziowej.

Budowa zdrowego stawu



Staw z zapaleniem błony maziowej



■ Skąd wiadomo, że dziecko ma przewlekłe zapalenie błony maziowej?

Zapalenie błony maziowej wygląda i jest odczuwane inaczej niż poważne krwawienie. Staw przez cały czas wydaje się „nabrzmiały” lub spuchnięty, zaś obrzęk nie ustępuje po zastosowaniu leczenia koncentratem czynnika. Jeśli w stawie nastąpiło trwałe rozciągnięcie spowodowane utrzymującym się obrzękiem, dana osoba może nawet nie czuć bólu. Podczas krwawienia staw szybko traci ruchomość, ponieważ jego jama wypełnia się krwią. Przy obrzęku stawu spowodowanym przewlekłym zapaleniem błony maziowej, jego ruchomość może być zachowana, a chory (gdy nie ma krwawienia) może nie odczuwać bólu. Jednak taki stan w ciągu kilku miesięcy lub lat może doprowadzić do utraty ruchomości.

Tabela 1

Różnice między poważnym krwawieniem wewnętrznym i zapaleniem błony maziowej

Poważne krwawienie wewnętrzne	Ostre zapalenie błony maziowej	Przewlekłe zapalenie błony maziowej
<ul style="list-style-type: none"> • Ból • Ograniczona ruchomość • Możliwe zmniejszenie obrzęku w wyniku leczenia czynnikiem 	<ul style="list-style-type: none"> • Staw może wydawać się napęczniały • Można wyczuwać, że staw jest ciepły 	<ul style="list-style-type: none"> • Obrzęk nie ustępuje mimo leczenia czynnikiem • Może być bezbolesne • Początkowo ruchomość bez zmian

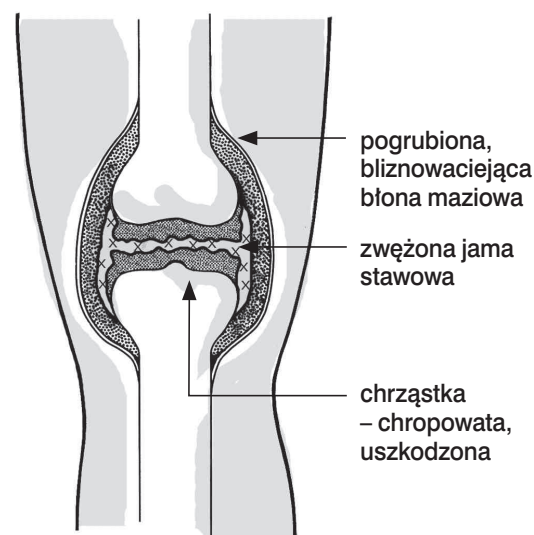
■ Co to jest artropatia?

Artropatia oznacza „zapalenie stawu”. Oprócz zapalenia błony maziowej następuje też uszkodzenie chrząstki i powierzchni stawowych.

Chrzątka stawowa tworzy gładką, twardą „czapeczkę” na końcach kości i umożliwia ruchy stawów przy bardzo niewielkim tarcu.

W stawie, po bardzo poważnym krwawieniu pojawia się duża ilość krwi. Na skutek nawracających krwawień są tam również resztki starej krwi oraz płyn, wytwarzany przez maziówkę, która próbuje się wygoić. Zaczyna się proces niszczenia chrząstki. To właśnie jest artropatia.

Staw z artropatią




■ Jakie są objawy artropatii?

Oto kilka objawów artropatii:

- Staw staje się sztywny, szczególnie rano lub po długim przebywaniu w pozycji siedzącej;
- Może występować ból w stawie podczas ruchu;
- Mięśnie otaczające staw mogą ulec osłabieniu i zanikać, ponieważ nie są używane;
- Jeśli artropatia dotyczy stawu kolanowego bądź skokowego, dana osoba może mieć trudności z chodzeniem, wchodzeniem po schodach oraz wsiadaniem i wysiadaniem z samochodu. Bieganie jest wykluczone.

■ Czy można zapobiec zapaleniu błony maziowej i artropatii?

Tak. O wiele łatwiej jest zapobiegać uszkodzeniom stawów niż leczyć je. Najlepszym sposobem jest zapobieganie krwawieniom do stawów, co można osiągnąć, stosując profilaktyczne leczenie czynnikiem krzepnięcia. Czynnikiem może być podawany przed wystąpieniem krwawienia. Wielu dzieciom chorym na ciężką postać hemofilii regularnie podaje się czynnik krzepnięcia. Osoby z umiarkowaną postacią hemofilii czasem otrzymują koncentrat czynnika przed uczestnictwem w zajęciach sportowych lub innych, które obciążają stawy i powodują krwawienia.  Aby uzyskać więcej informacji, zobacz **rozdział 4: Postępowanie w przypadku krwawień; rozdział 5: Leczenie czynnikiem krzepnięcia i rozdział 6: Rola profilaktyki.**

„Nasze dziecko miało zaledwie 7 lat, kiedy prześwietlenie wykazało u niego uszkodzenie w stawie docelowym. Synek był objęty leczeniem profilaktycznym, ale pewne uszkodzenia stawu się pojawiły.”

Nawet leczenie profilaktyczne nie jest sposobem na uniknięcie wszystkich krwawień, zwłaszcza u ruchliwych dzieci. Zakładanie ochraniaczy na meble, położenie dywanów na podłogach oraz używanie akcesoriów ochronnych (kasków, nakolanników) może co prawda pomóc w zapobieganiu pojawienia się siniaków i zmniejszyć ich liczbę, jednak przyczyną krwawień do stawów prawie zawsze są ich przeciążenia, spowodowane np. skręceniem.

Kolejnym sposobem zapobiegania uszkodzeniom stawów jest natychmiastowe rozpoznanie i leczenie każdego świeżego krwawienia do stawu. U bardzo małych dzieci często trudno określić, czy pojawił się obrzęk. We wczesnej fazie krwawienia możesz zauważyć, że dziecko unika poruszania ramieniem albo nogą, lub płacze, gdy porusza daną kończyną. Jeśli na tym etapie otrzyma ono czynnik, krwawienie będzie niewielkie. Jest też bardzo ważne, aby staw odpoczywał: po krwawieniu do stawu kolanowego lub skokowego nie należy chodzić, a np. po krwawieniu do łokcia trzeba powstrzymać dziecko przed raczkowaniem.

Konieczna jest również rezygnacja z uprawiania sportów do momentu całkowitego wygojenia się stawu. Jeśli krwawienie na tym etapie nie ustaje, chory odczuwa ogromny ból w stawie, ponieważ torebka

8

Powikłania hemofilii

stawowa jest napięta. Coraz trudniejsze staje się zginanie kończyny, staw robi się ciepły. Te oznaki wskazują, że nastąpiło duże krwawienie do jamy stawowej, przez co staw będzie potrzebował więcej czasu na całkowity powrót do stanu sprzed krwawienia.

Istnieje też wtedy większe ryzyko nawrotów krwawienia. Staw może w ten sposób stać się „stawem docelowym”. Może być konieczne kilkakrotne podanie czynnika oraz kilkudniowy lub kilkutygodniowy odpoczynek, jak również fizjoterapia, aby odzyskać zakres ruchomości i siłę mięśni.

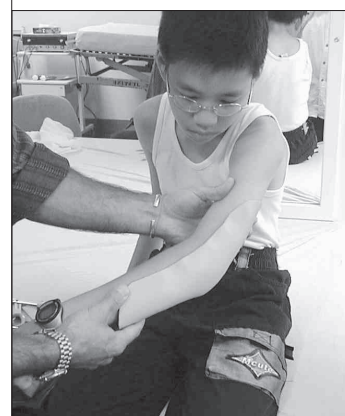
Zapobieganie krwawieniom wewnętrznym i intensywne leczenie każdego nowego krwawienia pozwalają zapobiec zapaleniu błony maziowej i powstaniu „stawu docelowego”. Takie postępowanie w przypadku krwawień i zapalenia błony maziowej powinno zapobiec wystąpieniu artropatii.

■ W jaki sposób leczy się choroby stawów u chorych na hemofilię?

Pamiętaj! Gdy nastąpi uszkodzenie stawu, jest mało prawdopodobne, że kiedykolwiek będzie on znów całkowicie zdrowy. Jeśli jednak rozwinie się „staw docelowy” lub wystąpi zapalenie błony maziowej, istnieje kilka możliwości leczenia.

- **Profilaktyka.** Leczenie profilaktyczne może być zalecane na okres 3–6 miesięcy – jest to tzw. profilaktyka krótkoterminowa. Leczenie czynnikiem krzepnięcia, zazwyczaj co drugi dzień, prowadzi się, aby zapobiec występowaniu nowych krwawień oraz aby dać błonie maziowej czas na wygojenie.
- **Ćwiczenia.** Program opracowany przez fizjoterapeutę z ośrodka leczenia hemofilii służy wzmocnieniu mięśni otaczających staw.
- **Szyna lub stabilizator.** Można je stosować, czasem w połączeniu z profilaktyką, aby chronić staw.

„Najlepszą metodą zapobiegania uszkodzeniom stawów jest zapobieganie krwawieniom do nich. Drugim w kolejności sposobem jest natychmiastowe ROZPOZNAWANIE i LECZENIE każdego nowego krwawienia do stawu.”



- **Podawanie sterydów.** Leczenie sterydami można stosować, aby przyspieszyć gojenie się stawu. Najpierw podaje się koncentrat czynnika, po czym za pomocą niewielkiej igły wstrzykuje się lekarstwo bezpośrednio do stawu, aby zmniejszyć stan zapalny. Ten zabieg wykonuje najczęściej specjalista reumatolog lub chirurg ortopeda.
- **Synowektomia.** Polega na usunięciu błony maziowej, w której rozwinął się stan zapalny. Może to znacznie zmniejszyć liczbę krwawień, pozwolić na gojenie stawu, zmniejszyć ból i stopień uszkodzenia powierzchni stawowych. W miarę upływu czasu nowa błona maziowa odrośnie w miejsce usuniętej. Ten zabieg nie sprawi jednak, że staw wróci do wcześniejszego stanu i odzyska utraconą ruchomość.

Istnieją różne rodzaje synowektomii:

- **Synowektomia artroskopowa** – przez niewielkie nacięcie wprowadza się do stawu cienką rurkę wyposażoną w małą kamerę (artroskop). Specjalne narzędzia pozwalają chirurgowi usunąć przerośniętą błonę maziową. Podczas i po zakończeniu zabiegu należy koniecznie podawać czynnik krzepnięcia. Po zabiegu ważna jest fizjoterapia, aby staw odzyskał maksymalną siłę i funkcjonalność, jednak czas powrotu do zdrowia po zabiegu jest dość krótki.
- **Radiosynowektomia lub synowektomia chemiczna.** Do stawu wstrzykuje się substancję, która „wypala” tkankę maziówki. Przerośnięta błona maziowa zanika, a na jej miejscu, po pewnym czasie, pojawia się zdrowa błona. Przy tej procedurze nie jest wymagana duża ilość czynnika ani fizjoterapia. Stosuje się ją w szczególnych wypadkach, np. w leczeniu stawów docelowych u dzieci z inhibitorem.
- **Artrodeza.** Dwie kości łączy się za pomocą wkrętów, stalowych prętów lub klamer. Usztywniony w ten sposób staw traci elastyczność, ale jest stabilny i lepiej znosi obciążenia,



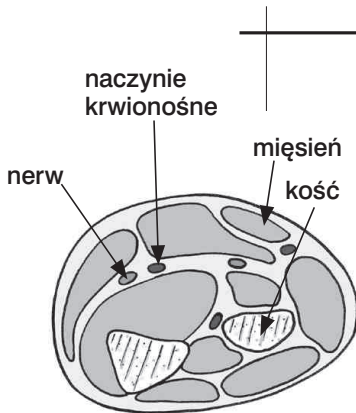
co prowadzi do zmniejszenia bólu. Dotychczas artrodeza była zabiegiem z wyboru w przypadku stawów skokowych, ponieważ całkowita wymiana stawu skokowego nie była do niedawna metodą łatwo dostępną. Ogólnie zabieg ten nie jest zalecany w przypadku dużych stawów, takich jak biodrowe czy kolanowe, gdyż wymiana stawu (endoproteza) przynosi lepsze efekty.

- **Wymiana stawu.** Gdy nastąpi poważne zniszczenie stawu i utrata ruchomości, może być wskazana chirurgiczna wymiana stawu.

Najlepiej zapobiegać chorobom stawów.

W tym celu:

- Zapobiegaj krwawieniom, stosując profilaktyczne leczenie czynnikami krzepnięcia i rozsądnie wybieraj rodzaje aktywności oraz bezpieczne dyscypliny sportów.
- Każde krwawienie do stawu lecz czynnikiem krzepnięcia jak najszybciej, aż do całkowitego zagojenia. Odciąż staw, który doznał urazu i zmień formy aktywności fizycznej – do momentu całkowitego wygojenia.
- Zapobiegaj zapaleniu błony maziowej i powstaniu „stawu docelowego” przez odpowiednie postępowanie w przypadku ostrego zapalenia błony maziowej po każdym krwawieniu. Pamiętaj, że staw powinien „odpoczywać” co najmniej przez jeden dzień po krwawieniu, aby zapobiec ponownemu wystąpieniu krwawienia.
- Obserwuj, czy nie występują oznaki przewlekłego zapalenia błony maziowej, a jeśli tak – lecz je.
- Regularnie odwiedzaj fizjoterapeutę z ośrodka leczenia hemofilii, który wykona badania kontrolne i poda zalecenia dotyczące leczenia.



Przekrój przedramienia

■ Skąd biorą się krwawienia do mięśni?

Uraz mięśni może być następstwem nadmiernego naciągnięcia lub bezpośredniego uderzenia. Niektóre włókna mięśniowe rozrywają się i zaczynają krwawić.

■ Jakie są powikłania związane z krwawieniami do mięśni?

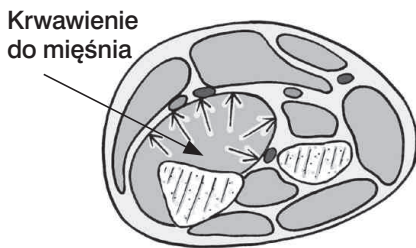
Konsekwencje krwawień do mięśni bywają bardzo poważne. Krwawienia do mięśni głębokich mogą powodować uszkodzenia nerwów i naczyń krwionośnych, co niekiedy prowadzi do odrętwienia, paraliżu mięśni, a nawet ich martwicy. Po wystąpieniu krwawienia mięsień może boleć i być osłabiony przez długi czas. Zbyt szybki powrót do pełnej aktywności czasem powoduje dodatkowe krwawienia do mięśnia lub do pobliskich stawów. Gojeniu się mięśni może towarzyszyć bliznowacenie, co powoduje, że tracą one elastyczność. To z kolei może prowadzić do dalszych uszkodzeń mięśnia, jak również stanowić dodatkowe obciążenie dla pobliskich stawów.

Patrz rysunek obok: przekrój pokazujący krwawienie do mięśnia, które powoduje nacisk na nerwy i naczynia krwionośne.

■ W jaki sposób powinno się leczyć krwawienia do mięśni?

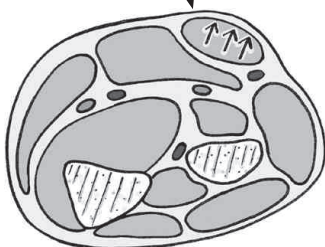
Należy zapobiegać wylewom do mięśni przez rozsądny dobór aktywności i stosowanie ochraniaczy przy niebezpiecznych czynnościach. Ważne jest wczesne rozpoznawanie krwawień do mięśni. Wszystkie krwawienia do mięśni wymagają pełnej rehabilitacji pod nadzorem doświadczonego fizjoterapeuty.

👉 Aby uzyskać więcej informacji o rodzajach aktywności fizycznej, które mogą powodować krwawienia do stawów, zobacz rozdział 12: Aktywność fizyczna, ćwiczenia i sport.



Ten sam przekrój pokazuje krwawienie do mięśni głębokich przedramienia, które są odpowiedzialne za zginanie palców. Ucisk głęboko we wnętrzu przedramienia powoduje nacisk na nerwy i naczynia krwionośne. Jest to krwawienie do łoża mięśnia.

Krwawienie do mięśni powierzchniowych



Ten sam przekrój ilustruje wylew do mięśnia powierzchniowego. Na powierzchni widoczny jest obrzęk, który powoduje napięcie skóry, ale nie uciska nerwów ani naczyń krwionośnych.



Powikłania hemofilii

CZĘŚĆ 3 – Ból w hemofilii

W tym dziale znajdziesz odpowiedzi na następujące pytania:

- Co powoduje ból u osoby chorej na hemofilię?
- Jak możesz ulżyć dziecku, gdy odczuwa ostry ból?
- Czy stosować leki przeciwbólowe?
- Co robić, jeśli ból nie ustępuje?
- Co można zrobić w przypadku przewlekłego bólu?

Pamela Hilliard, B.Sc. (PT),

*fizjoterapeuta, Kompleksowy Program Opieki nad Chorymi na Hemofilię,
The Hospital for Sick Children (Szpital Dziecięcy), Toronto, Ontario*

Kathy Mulder, B.P.T.,

*fizjoterapeuta, Program Leczenia Skaz Krwotocznych,
Children's Hospital (Szpital Dziecięcy), Winnipeg, Manitoba*


„Nie trzeba znosić bólu w milczeniu. Porozmawiaj ze swoim zespołem opieki z ośrodka i opracujcie odpowiedni plan leczenia.”

■ Co powoduje ból u osoby chorej na hemofilię?

Osoby chore na hemofilię doświadczają dwóch rodzajów bólu. Pierwszy to ostry ból, spowodowany aktywnym krwawieniem do mięśnia lub stawu. Drugim rodzajem jest ból przewlekły, którego źródłem jest uszkodzenie stawu na skutek nawracających krwawień. Przewlekły ból dotyka głównie starsze osoby chore na hemofilię, które bardziej cierpią z powodu artropatii.

Ostry ból to sygnał, że dzieje się coś niedobrego. Jest to zazwyczaj najwcześniejsza oznaka krwawienia wewnętrznego. Zignorowane krwawienie będzie trwać nadal, powodując rozciąganie stawu lub obciążając mięśnie i inne tkanki, co sprawi, że ból będzie się nasilał. Nawet, jeśli nie występują inne oczywiste objawy krwawienia, jak obrzęk, zaleca się podanie czynnika krzepnięcia. „Jeśli masz wątpliwości, lecz” – to motto stosowane przez większość specjalistów zajmujących się leczeniem hemofilii.

■ Jak możesz ulżyć dziecku, gdy odczuwa ono ostry ból?

Ból spowodowany krwawieniem można kontrolować, podając koncentrat czynnika krzepnięcia, aby zatrzymać krwawienie w momencie, gdy zostanie rozpoznane. Trzeba odciążać miejsce krwawienia przez oparcie ramienia czy nogi na poduszce, w wygodnej pozycji. Okłady z lodu uśmierzają ból, gdyż hamują przekazywanie sygnałów o bólu przez nerwy.  Aby uzyskać więcej informacji na temat tego, jak stosować lód, zobacz **rozdział 4: Postępowanie w przypadku krwawień**.

Ból będzie wydawał się o wiele większy, jeśli dziecko jest zdenerwowane lub zmartwione. Odwracanie uwagi przez czytanie bajek, oglądanie ulubionego filmu czy zabawę, może pomóc mu rozluźnić się i nie myśleć o bólu oraz zachować spokój. Pozwoli to stawom lub mięśniom, w których nastąpił uraz, na odpoczynek i pomoże im wygoić się.

8

Powikłania hemofilii

■ Czy stosować leki przeciwbólowe?

W celu zmniejszenia bólu można stosować powszechnie znany lek, jakim jest paracetamol. Trzeba jednak pamiętać, że wiele leków przeciwbólowych dostępnych w aptekach bez recepty zawiera kwas acetylosalicylowy (ASA), będący substancją czynną aspiryny. Osobom chorym na hemofilię nie wolno przyjmować preparatów, które zawierają aspirynę (kwas acetylosalicylowy), ponieważ blokuje ona proces zlepiania się ze sobą płytek krwi, które biorą udział w tworzeniu skrzepu. Stosowanie takich leków tylko pogorszy krwawienie.

Niektóre inne leki przeciwbólowe, jak np. ketoprofen lub ibuprofen, także mogą wpływać na płytki krwi i prowadzić do pogorszenia krwawienia: należy więc ich unikać.

Upewnij się, że lekarstwo, które chcesz podać, jest bezpieczne. Jeśli nie jesteś pewien/pewna, zapytaj farmaceutę, pielęgniarkę lub lekarza.

„Upewnij się, że lekarstwo, które chcesz podać, jest bezpieczne. Jeśli nie jesteś pewien/pewna, zapytaj farmaceutę, pielęgniarkę lub lekarza.”

Tabela 2

Leki przeciwbólowe, których nie powinna zażywać osoba chora na hemofilię

Leki, które zawierają aspirynę/kwas acetylosalicylowy	Leki, które nie zawierają aspiryny/kwasu acetylosalicylowego, ale również nie powinny być stosowane
Aspiryna Acard, Polocard, Polopirina Upsarin C Etopiryna	Ibuprofen Ibuprom, Ibum Nurofen Ketonal Profenid



„Zawsze zmagalem się z bólem. Nie wszystkie dzieci w moim wieku spotyka to samo. Miewam bóle o różnym nasileniu, od bólu spowodowanego artropatią do tego wywołanego przez krwawienia.”

■ Jak możesz ulżyć dziecku, gdy odczuwa ono ostry ból?

Lód, odpoczynek i leki mogą złagodzić ból, ale nie zatrzymają krwawienia. Jedynym sposobem na zatrzymanie krwawienia jest leczenie czynnikiem krzepnięcia.

Jeśli regularne podawanie czynnika nie uśmierza bólu, natychmiast skontaktuj się ze swoim ośrodkiem leczenia hemofilii. Być może rozwinął się inhibitor, albo istnieje inna niż krwawienie przyczyna bólu u dziecka. Może ona być zupełnie nie związana z hemofilią, np. dziecko mogło doświadczyć poważniejszego urazu, jak złamanie kości.

■ Co można zrobić w przypadku przewlekłego bólu?

Niektóre osoby chore na hemofilię, zwłaszcza te, u których nastąpiło uszkodzenie stawu, cierpią na przewlekły ból. Istnieje kilka możliwości zwalczania go.

Fizjoterapia

Fizjoterapeuta zna wiele sposobów na zmniejszenie bólu i podpowie Ci, które są najlepsze dla dziecka.



- **Ćwiczenia.** Mogą pomóc uśmierzyć ból stawu lub zmniejszyć sztywność mięśni. Ćwiczenia pomogą też uszkodzonym stawom.
- **Akcesoria wspomagające chodzenie.** Używanie laski lub kul do chodzenia może odciążyć bolący staw.
- **Stabilizatory.** Stanowią one dodatkowe oparcie dla uszkodzonych stawów; dzięki temu zapobiegają dalszym urazom.
- **Metody elektroterapeutyczne.** Aby kontrolować ból, fizjoterapeuta może zastosować TENS (przezskórną stymulację nerwów).



Powikłania hemofilii

Bardzo łagodny prąd elektryczny jest wysyłany do tych nerwów, które zazwyczaj przekazują informacje o bólu do mózgu, dzięki czemu wysyłanie sygnałów o bólu jest zablokowane.

- **Hydroterapia.** Ćwiczenia w wodzie to doskonały sposób na rozruszanie stawów i wzmocnienie mięśni. Wypór wody odciąża stawy podczas wykonywania ćwiczeń.
- **Relaks i terapia biofeedback.** Gdy dziecko jest spięte lub zaleźnione, ból może wydawać się bardziej dotkliwy. Techniki pomagające w rozluźnieniu się i skoncentrowaniu na innych rzeczach niż ból mogą okazać się pomocne.

Farmakoterapia

Aby zmniejszyć stan zapalny i kontrolować ból, można stosować lekarstwa. Ty i lekarz Twojego dziecka powinniście razem znaleźć właściwy zestaw leków, odpowiadający potrzebom dziecka.

W trudniejszych przypadkach lekarz może zalecić wizytę w poradni leczenia bólu, gdzie specjaliści ocenią przewlekły ból i zajmą się jego leczeniem. W przypadku dolegliwości bólowych u dziecka, zawsze omawiaj sposób postępowania ze swoim zespołem opieki.

PODSUMOWANIE

W hemofilii ból charakteryzuje zarówno ciężkie krwawienia wewnętrzne, jak i przewlekłe uszkodzenia stawów. Najlepszym sposobem na zwalczanie bólu towarzyszącego hemofilii jest zapobieganie krwawieniom, a gdy już wystąpią – szybkie ich leczenie. Zmniejszy to przewlekły ból i zapobiegnie wystąpieniu chorób stawów. Jeśli stawy są zdrowe, zmniejsza się ryzyko przewlekłego bólu.

Sprawdź swoją wiedzę

.....
Które z wymienionych leków zawierają aspirynę i nigdy nie mogą być stosowane u chorych na hemofilie?
a) Aspiryna, Polopirina, Upsarin C
b) Paracetamol, Apap

(Pomoc w odpowiedzi na pytania – patrz str. 21 tego rozdziału.)