

Rusza kampania edukacyjna „HAE. Walczyć o oddech, wytrzymać ból”

Thinkstock/GettyImages

Ogromny ból i strach przed śmiercią wskutek uduszenia, to codzienność pacjentów chorujących na rzadką chorobę - dziedziczny obrzęk naczynioruchowy (hereditary angioedema, HAE).

Choroba objawia się niebezpiecznymi i niezwykle bolesnymi obrzękami w obrębie m.in. dróg oddechowych czy okolicy żołądka. Właśnie rusza kampania edukacyjna „HAE. Walczyć o oddech, wytrzymać ból”, która ma zwrócić uwagę na problemy osób zmagających się z tą rzadką chorobą.

Codziennosc życia pacjentów z dziedzicznym obrzękiem naczynioruchowym to zmaganie się z ogromnym bólem i strachem, związanym z nagłym i nieprzewidywalnym atakiem choroby. U niektórych osób napadów jest nawet ponad 100 w ciągu roku, a towarzyszy im niewyobrażalny ból i strach przed uduszeniem. - Najbardziej bolesne są ataki brzuszne. Są one dużo cięższe od bólu, jaki jest przy porodzie naturalnym, bez środków znieczulających. Ataki innych części ciała bywają równie bolesne. Obrazując, to taki ból, jak gdyby wziąć do ręki młotek i uderzać nim z całej siły w swoją dłoń albo wwiercić się w nią wiertłem. Napięcie skóry, każdy ruch, to olbrzymi ból. Kiedy obrzęk trwa nie jest się w stanie nawet wziąć czegokolwiek do palców. Przy obrzęku dłoni palce są kilkakrotnie większe i nie można ich zgąć. Przy obrzękach zewnętrznych dochodzi do deformacji całkowitej części ciała, w której wystąpią. Kiedy twarz zdeformowana jest obrzękami, nie można spożywać pokarmów - opisuje Michał Rutkowski, prezes Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Chorym z Obrzękiem Naczynioruchowym „PIĘKNIE PUCHNĘ”.

Obrzęk, który może zabić

Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy jest rzadką chorobą wynikającą z niedoboru białka: C1 inhibitora, której objawem są bolesne i niebezpieczne obrzęki skóry, żołądka i jelit, czy też górnych dróg oddechowych. Ataki są nieprzewidywalne, a ich pojawieniu się sprzyjają m.in. stres, przyjmowanie niektórych leków, uraz fizyczny, zabiegi chirurgiczne czy infekcje. Chorzy pozbawieni leczenia zapobiegawczego doświadczają ataków z częstością średnio, co 7-14 dni, ale są też tacy, u których występują one średnio co trzy dni. Wszystkie te osoby żyją w codziennym strachu przed kolejnym atakiem.

Szczególnie niebezpieczne dla chorych są obrzęki w obrębie dróg oddechowych, które wiążą się z wysokim ryzykiem zgonu sięgającym w przypadku braku leczenia 30%. Szacuje się, że około 50% pacjentów doświadczy w swoim życiu przynajmniej jednego ataku z obrzękiem krtani. - Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy to choroba bardzo groźna, bo na powstałe obrzęki nie działają standardowe leki przeciwalergiczne. Największym problemem są te, które mogą pojawić się w narządach wewnętrznych, zwłaszcza w obrębie dróg oddechowych lub brzucha. Wtedy może stanowić śmiertelne zagrożenie - mówi prof. Karina Jahnz-Różyk, krajowy konsultant w dziedzinie alergologii, kierownik Kliniki Chorób Wewnętrznych, Pneumonologii, Alergologii i Immunologii Klinicznej w Wojskowym Instytucie Medycznym w Warszawie.

Nawet co drugi pacjent może być niezdiagnozowany. Częstość występowania HAE na świecie wynosi 1 na 10-50 tys. osób. Najbardziej aktualne, polskie dane epidemiologiczne pochodzą z **krajowego rejestru chorych na HAE** (2016 rok), w którym zarejestrowanych było łącznie 341 chorych. Rejestr

jednak nie obejmuje wszystkich ośrodków prowadzących terapię HAE w Polsce, a dodatkowo szacuje się, że nawet połowa pacjentów może być jeszcze niezdiagnozowana. Prawidłowa diagnoza bardzo często zajmuje wiele lat. Statystycznie, od pierwszego ataku do postawienia diagnozy mija, aż trzynaście lat.

- Niestety dziedziczny obrzęk naczynioruchowy to choroba rzadka i lekarze często nie wiedzą, że chory na nią cierpi, dlatego też przyczynę obrzęku diagnozują niewłaściwie, a co za tym idzie niewłaściwie leczą - dodaje prof. Karina Jahnz-Różyk.

Trudne życie z chorobą

Rozpoznanie dziedzicznego obrzęku naczynioruchowego wiąże się ze znacznym obciążeniem zarówno społecznym, jak i ekonomicznym. Choroba jest przyczyną uciążliwych objawów i prowadzi do znacznego upośledzenia sprawności chorych, co z kolei przekłada się na przedwczesne zakończenie pracy zarobkowej. - Choroba determinuje całe nasze życie, wpływając praktycznie na każdy wybór - szkoły, pracy, a także na decyzje dotyczące założenia rodziny. Żyjemy w ciągłym lęku przed bólem i w strachu o własne życie. Są chorzy odczuwający tak wielki lęk, że nie chcą wyjeżdżać poza swoją aglomerację, w której czują się w miarę bezpiecznie, z uwagi na to, że nie wiedzą co się stanie. W ten sposób choroba zatacza błędne koło, bo stres u 80 procent pacjentów wyzwała ataki tej choroby - mówi Michał Rutkowski.

Częstość i nieprzewidywalność występowania epizodów obrzęku nierzadko uniemożliwia pacjentom pracę oraz edukację, a także wpływa na codziennie funkcjonowanie chorych oraz ich relacje społeczne. Pacjenci żyją w ciągłym strachu przed wystąpieniem kolejnego ataku, co powstrzymuje ich przed podejmowaniem jakichkolwiek planów w sferze zawodowej, rodzinnej czy społecznej. Wśród chorych z rozpoznaniem dziedzicznego obrzęku naczynioruchowego nierzadko stwierdza się depresję.

Leczyć tak, żeby nie bolało

Zgodnie z wytycznymi **Polskiego Towarzystwa Alergologicznego** pacjent, u którego pojawił się obrzęk powinien natychmiast otrzymać pomoc. W leczeniu pacjentów z HAE wyróżnia się terapie ukierunkowane na leczenie ostrych ataków, profilaktykę krótkoterminową przed zabiegami oraz rutynowe leczenie zapobiegawcze nawracających napadów HAE. Aktualnie w Polsce w ramach refundacji dostępne są trzy preparaty stosowane doraźnie wyłącznie w przypadku wystąpienia ostrych napadów choroby lub profilaktyki przedzabiegowej.

Jeszcze do niedawna nie było terapii celowanej, ukierunkowanej tylko i wyłącznie na rutynowe leczenie zapobiegające nawracającym napadom HAE. To się jednak ostatnio zmieniło dzięki pojawieniu się nowych terapii, w tym pierwszego na świecie przeciwciała monoklonalnego stosowanego w leczeniu HAE, dedykowanego w szczególności grupie chorych z częstymi, zagrażającymi życiu atakami choroby. - Do tej pory leczono wtedy, kiedy bolało. Dziś po raz pierwszy możemy mieć szansę, aby w ogóle nie doszło do bolesnych i niebezpiecznych ataków. Leczenie zapobiegawcze, wprowadza absolutnie nową jakość do życia pacjentów, którzy mają szansę na praktycznie całkowitą redukcję objawów - tłumaczy Michał Rutkowski.

HAE DAY. Pomimo, że choroba jest zaliczana do chorób rzadkich, pacjenci z HAE są jedną z lepiej zorganizowanych społeczności chorych. To właśnie z inicjatywy pacjentów - Międzynarodowe Stowarzyszenie Pacjentów HAE International - 16 maja ustanowiono Światowy Dzień Dziedzicznego Obrzęku Naczynioruchowego (HAE DAY). Działania prowadzone w ramach tego dnia mają zwrócić uwagę na problemy pacjentów ze zdiagnozowanym HAE, ale także zwiększać świadomość na temat choroby wśród bliskich pacjentów, lekarzy, mediów, a także liderów opinii.

Takim działaniem jest także zainicjowana przez organizację pacjentów kampania edukacyjna HAE. Walczyć o oddech, wytrzymać ból, która ma zwrócić uwagę na problemy polskich pacjentów ze zdiagnozowanym HAE, ale także zwiększyć świadomość społeczną na temat choroby.

Organizatorem kampanii „HAE. Walczyć o oddech, wytrzymać ból” jest **Stowarzyszenie Pięknie Puchnę**, a partnerami są Instytut Praw Pacjentów i Edukacji Zdrowotnej oraz Krajowe Forum na rzecz terapii chorób rzadkich ORPHAN. Mecenasem kampanii jest firma Takeda.

Źródło: mat. prasowe