

Halina Jończyk¹, Agata Reczek², Tomasz Brzostek², Joanna Zdziarska¹

¹Klinika Hematologii Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

²Zakład Pielęgniarstwa Internistycznego i Środowiskowego, Instytut Pielęgniarstwa i Położnictwa Wydziału Nauk o Zdrowiu Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego w Krakowie

Jakość życia chorych na hemofilię typu A

Quality of life of patients type A hemophilia

STRESZCZENIE

Wstęp. Hemofilia jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, charakteryzującą się zaburzeniami krzepnięcia krwi. Występuje najczęściej u mężczyzn. Doprowadza nie tylko do uszkodzeń narządu ruchu w wyniku powtarzających się wylewów do stawów, ale także wywołuje u chorych różne reakcje emocjonalne. Ma wpływ na jakość życia uwarunkowaną stanem zdrowia.

Cel pracy. Ocena poziomu jakości życia chorych na hemofilię typu A.

Materiał i metody. Badaniem objęto 40 mężczyzn chorych na hemofilię A zrzeszonych w Oddziale Krakowskim Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. W pracy wykorzystano autorski kwestionariusz ankiety i skalę jakości życia *World Health Organization Quality of Life*.

Wyniki i wnioski. Badani wykazali średni poziom jakości życia. Do najważniejszych zmiennych mających wpływ na jakość życia chorych należy aktywność zawodowa i posiadanie czynnika krzepnięcia krwi w domu (leczenie domowe).

Problemy Pielęgniarstwa 2009; 17 (2): 116–122

Słowa kluczowe: hemofilia, wylew krwi, jakość życia

ABSTRACT

Introduction. Hemophilia is a genetic disease characterized by blood clotting abnormalities. It most commonly affects males. Hemophilia not only results in musculoskeletal system damage due to repeated joint bleeds, but also provokes various emotional reactions in patients. It affects health related quality of life.

Aim. Quality of life assessment in hemophilia A patients.

Material and methods. The study included 40 males with hemophilia A, members of the Polish Hemophilia Society – Division in Cracow. An original questionnaire and *World Health Organization Quality of Life* scale were used.

Results and conclusions. Quality of life of the study population was moderate. The most important factors influencing quality of life were occupational activity and home treatment with factor concentrate.

Nursing Topics 2008; 17 (2): 116–122

Key words: hemophilia, bleeding, quality of life

Wstęp

Hemofilia jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, przykładem dziedziczenia sprzężonego z płcią, ponieważ gen wywołujący tę chorobę znajduje się na chromosomie X. Hemofilia dotyczy niemal wyłącznie płci męskiej bez względu na rasę czy szerokość geograficzną. Pojawia się z częstotliwością jednego przypadku na 10–16 tysięcy urodzeń [1–3].

Choroba ta jest najczęściej rozpoznawana w okresie niemowlęcym [4]. Wyróżnia się hemofilię typu A i B. Oba wymienione rodzaje hemofilii dziedziczone są

jako cechy recesywne, sprzężone z płcią i mają taki sam obraz kliniczny. Ich różnicowanie jest możliwe tylko za pomocą badań laboratoryjnych [5]. Natomiast stopień ciężkości choroby jest uzależniony od stężenia niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi (VIII lub IX). Ciężki przebieg choroby występuje przy poziomie czynnika poniżej 1% normy [3]. W umiarkowanej postaci hemofilii, przy poziomie czynnika krzepnięcia od 1 do 5% normy, rzadko występują „samoistne” krwawienia i zwykle nie powodują ciężkiego, trwałego uszkodzenia stawów [2]. Chorzy z łagodną postacią hemofilii,

Adres do korespondencji: mgr Halina Jończyk, Pracownia Separacji Krwi, Klinika Hematologii, CMUJ, ul. Kopernika 17, 31–501 Kraków, tel.: (0 12) 424 76 28, e-mail: jonczyk.halina@interia.pl

z steżeniem czynnika krzepnięcia krwi VIII lub IX w granicach od 5 do 25% normy, nie mają krwawień spontanicznych występujących bez dostatecznie ciężkiego uszkodzenia tkanek. Krwawią po ekstrakcjach zębów i zabiegach chirurgicznych [2, 3].

Najczęstszymi i najbardziej charakterystycznymi objawami hemofilii są krwawienia śródstawowe [2, 3]. Dotyczą one najczęściej stawów kolanowych, łokciowych i skokowych. Rzadziej obejmują stawy biodrowe, ramienne i nadgarstka, a sporadycznie małe stawy rąk i stóp. Krwawienia mogą być spowodowane urazem, choć w ciężkiej postaci hemofilii najczęściej występują samoistnie, czyli bez wyraźnej przyczyny. Ostro wylew krwi do stawu przejawia się powiększeniem objętości stawu, bolesnością, wzmożonym ociepleniem skóry nad stawem i ograniczeniem jego ruchomości. Objawy te często poprzedza okres prodromalny, który charakteryzuje się odczuwaniem przez chorego niebolesnej, łagodnej sztywności, mrowienia lub drętwienia okolicy stawu. W przebiegu pierwszych epizodów krwawienia krew z wnętrza stawu wchłania się całkowicie. Jednakże często, zwłaszcza wskutek nieprawidłowego leczenia, krwawienia powtarzają się, powodując trwałe, postępujące zmiany w tkankach miękkich, elementach chrzęstnych i kostnych stawu. Proces ten zwany jest artropatią hemofilową. W miarę powtarzania się krwawień występuje coraz większe zniszczenie stawu z następczym utrwaleniem przykurczy, aż do całkowitego ograniczenia ruchomości. Artropatia zmusza chorych do znacznego ograniczenia aktywności życiowej, zawodowej i rekreacyjnej. U chorego mogą również wystąpić krwawienia do narządów wewnętrznych oraz krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego. Są one bardzo niebezpieczne, gdyż zagrażają życiu chorego [2–6].

Jak wynika z literatury, również stres towarzyszący ważnym wydarzeniom życiowym (w sensie pozytywnym i negatywnym) może odpowiadać za zwiększoną skłonność do krwawień [7].

Leczenie chorych na hemofilię musi mieć charakter kompleksowy. Leczenie substytucyjne polega na uzupełnieniu niedoboru brakującego czynnika krzepnięcia w momencie krwawienia lub profilaktycznie, zanim krwawienie wystąpi. Główną rolę w leczeniu chorych na hemofilię A i B odgrywają preparaty krwiopochodne, które zawierają brakujące czynniki krzepnięcia krwi [2]. Na świecie coraz powszechniej stosuje się preparaty rekombinowane, znacznie bezpieczniejsze od krwiopochodnych pod względem ryzyka zakażeń przenoszonych tą drogą [3, 8].

Istotnym elementem terapii jest program leczenia domowego. Wpływa on korzystnie na jakość życia chorych, ich uczestnictwo w życiu zawodowym, pozwala na swobodne planowanie codziennych zajęć i zmniejsza częstość hospitalizacji [3, 4, 6, 8].

Jakość życia uzależniona jest od różnych czynników, między innymi od warunków ekonomicznych, dostępu do dóbr kultury, wsparcia społecznego ze strony najbliższej rodziny, możliwości znalezienia pracy, stabilnej sytuacji rodzinnej czy też możliwości kształcenia się [9]. Jakość życia uwarunkowana stanem zdrowia zbudowana jest co najmniej z kilku elementów. Obejmuje stan funkcjonalny, objawy związane z chorobą, dostęp do leczenia, funkcjonowanie psychiczne i społeczne [10].

Skala *Health Related Quality of Life* (HRQOL) zakłada, że poczucie zdrowia jest jednym z podstawowych czynników dobrej jakości życia. W warunkach choroby dochodzi do obniżenia jakości życia, utraty sił fizycznych, braku poczucia bezpieczeństwa, niezdolności do podejmowania wszelkich zadań w życiu. Może wystąpić poczucie bezużyteczności, stany depresji i lęku, a chory traci sens życia [9].

Cel pracy

Celem pracy jest ocena poziomu jakości życia chorych na hemofilię typu A.

Materiał i metody

Badaniem objęto 40 mężczyzn chorych na hemofilię typu A zrzeszonych w Oddziale Krakowskim Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Badania przeprowadzono od 1 września do 30 października 2005 roku, posługując się kwestionariuszem ankiety własnego autorstwa zawierającym 38 pytań o charakterze zamkniętym i otwartym. Pytania grupowały się wokół 3 zasadniczych obszarów:

- 1) choroba w aspekcie biologicznym (poziom czynnika krzepnięcia krwi, data rozpoznania choroby, inne choroby współistniejące, przypadki hemofilii w rodzinie, lokalizacja i rodzaj wylewów krwi, dolegliwości im towarzyszące oraz sposób leczenia),
- 2) sytuacja społeczna chorego,
- 3) dane społeczno-demograficzne.

Do badań wykorzystano również skalę jakości życia *World Health Organization Quality of Life* (WHOQOL-BREF) autorstwa Jaracz i Wołowickiej zawierającą 26 pytań. Pytanie pierwsze dotyczyło indywidualnej ogólnej percepcji jakości życia. Pytanie drugie — indywidualnej, ogólnej percepcji własnego zdrowia badanych. Powyższe pytania analizowano oddzielnie, pozostałe zaś umożliwiły ocenę jakości życia w 4 dziedzinach: fizycznej, psychologicznej, społecznej i środowiskowej. Punktacja dziedzin odzwierciedlała indywidualne percepcje jakości życia w zakresie tych dziedzin. W obliczeniach zastosowano pierwszą transformację wyników, która umożliwia takie ich przekształcenie, aby zawierały się w zakresie od 4 do 20 punktów. Zarówno wynik liczbowy globalnej oceny jakości życia, jak i wyniki liczbowe po-

szczególnych dziedzin mają kierunek pozytywny, co oznacza, że im większa wartość liczbową tym wyższa jakość życia.

Wyniki badań opracowano za pomocą specjalistycznego programu komputerowego Statistica. Przeprowadzono analizę statystyczną podstawowych parametrów wszystkich zebranych wyników pomiarów. W przypadku danych o charakterze ilościowym wyniki analizy opisano za pomocą następujących parametrów: wartość średnia i odchylenie standardowe oraz wartość minimalna i maksymalna. Natomiast dane, które mają charakter zmiennych jakościowych (kategoryzowanych) zostały opisane przez zestawienie bezwzględnej liczby przypadków i ich procentowy udział w analizowanej grupie.

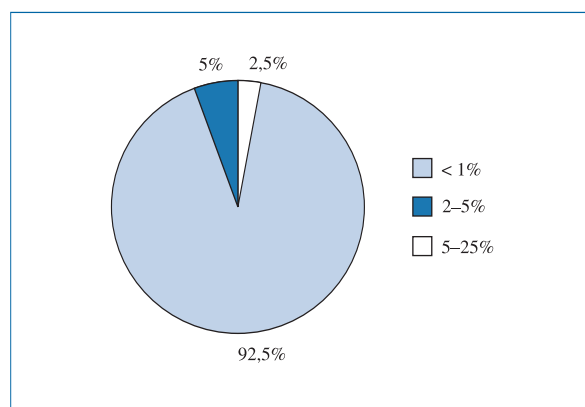
Porównanie wyników zmiennych o charakterze jakościowym (na przykład: płeć, stan cywilny, praca zawodowa) zostało przeprowadzone na podstawie tabel kontyngencji. Następnie wykonano weryfikację hipotezy o zależności wyników 2 zmiennych kategoryzowanych z zastosowaniem testu Chi-kwadrat. Porównanie średnich wartości zmiennych o charakterze ilościowym (na przykład skala jakości życia) pomiędzy grupami wyróżnionymi przez kategorie zmiennej jakościowej (na przykład: praca zawodowa, czynnik do przetoczenia) wykonano w przypadku podziału na 2 kategorie za pomocą testu *t*-Studenta.

Wyniki

W grupie badanych przeważały osoby w przedziale wiekowym od 18 do 35 lat ($n = 22, 55\%$). Najmłodsza osoba wśród badanych miała 18 lat, najstarsza 61 lat. Średnia wieku badanych wynosiła 34,8 roku (odchylenie standardowe [SD, *standard deviation*] $\pm 12,34$). Połowa badanych ($n = 20$) była stanu wolnego, pozostałe — w związku małżeńskim. Więcej niż połowa badanych osób (65%) mieszkała w miastach powyżej 10 000 mieszkańców i miała średnie wykształcenie. Wyższe wykształcenie posiadało 40% badanych. Tylko nieliczni chorzy ($n = 4, 10\%$) mieli wykształcenie zawodowe. Na podstawie przeprowadzonych badań stwierdzono, że ponad połowa badanych ($n = 24, 60\%$) nie podjęła pracy zawodowej. Byli to chorzy z ciężką postacią hemofilii. Zdecydowana większość ankietowanych ($n = 33, 82,5\%$) prowadziła aktywny tryb życia.

W badanej grupie ponad połowa chorych ($n = 22, 55\%$) przyznała, że w ich rodzinie odnotowano wcześniejsze (lub obecne) udokumentowane przypadki hemofilii. U 45% badanych ($n = 18$) choroba ujawniła się po raz pierwszy.

Analizie poddano również stan zdrowia chorych na hemofilie. Stwierdzono, że 37 badanych ($92,5\%$) ma ciężką postać choroby (poziom czynnika krzepnięcia krwi poniżej 1%). Pozostali chorzy ($n = 2$) byli obciążeni umiarkowaną postacią hemofilii. Lekką postać hemofilii miała tylko jedna osoba (ryc 1).



Rycina 1. Stężenie czynnika krzepnięcia krwi w badanej grupie chorych
Figure 1. The level of the blood-clotting factor in the examined group of patients

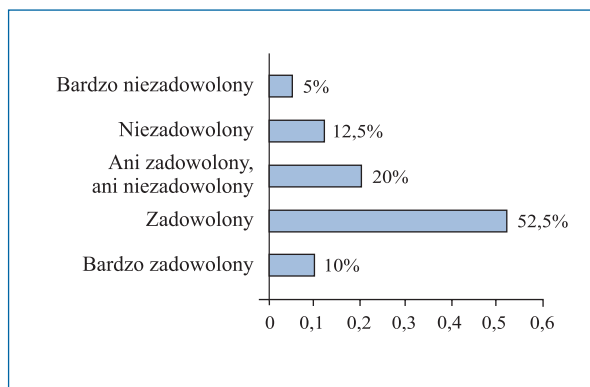
Analizując materiał, zauważono, że hemofilia u badanych była najczęściej rozpoznawana już w okresie niemowlęcym. Ponad połowa respondentów ($n = 22, 55\%$) podała, że pierwsze objawy hemofilii wykryto u nich już w 1. roku życia, natomiast 27% ($n = 11$) badanych twierdziło, że było to w 2. roku życia.

Zaobserwowano, że aż 92% chorych ($n = 37$) zgłaszało samoistne wylewy krwi do stawów (77%) po urazach ciała ($42,5\%$) i po wysiłku fizycznym (40%). Ponad połowa badanych ($n = 26, 65\%$) przyznała, że wylewy występowały u nich średnio jeden raz w tygodniu.

Jak wspomniano, powtarzające się od wczesnego dzieciństwa wylewy krwi doprowadzają do wystąpienia zmian w układzie kostno-stawowo-mięśniowym. Wszyscy badani mieli zmiany w obrębie tego układu. Aż 63% ($n = 25$) chorych przyznało, że ma zmiany typu: zwyrodnienia, zniekształcenia, przykurcze, ograniczenia ruchomości, zaburzenia czucia. Natomiast 36% respondentów ($n = 15$) stwierdziło, że ma artropatię hemofilową. Niepokojącym jest również fakt zakażenia wirusowym zapaleniem wątroby typu C, który stwierdzono u 66% badanych ($n = 27$).

Analizę jakości życia ankietowanych rozpoczęto od oceny stopnia zadowolenia z jakości życia w aspekcie globalnym. Zauważono, że $62,5\%$ ($n = 25$) badanych jest bardzo zadowolonych lub zadowolonych z jakości swojego życia. Tylko 5% ($n = 2$) było z niej bardzo niezadowolonych. Szczegółowe dane zawarto na rycinie 2.

W dalszej kolejności oceniono stopień zadowolenia badanych ze stanu własnego zdrowia. W tej kategorii dominowała ocena „ani zadowolony, ani niezadowolony”. Tak stwierdziło 45% ankietowanych ($n = 18$). Zadowolonych z własnego zdrowia było 25% badanych ($n = 10$). W pozostałych kategoriach odsetek odpowiedzi był mniejszy. Dane zawarto na rycinie 3.



Rycina 2. Stopień zadowolenia badanych z jakości życia

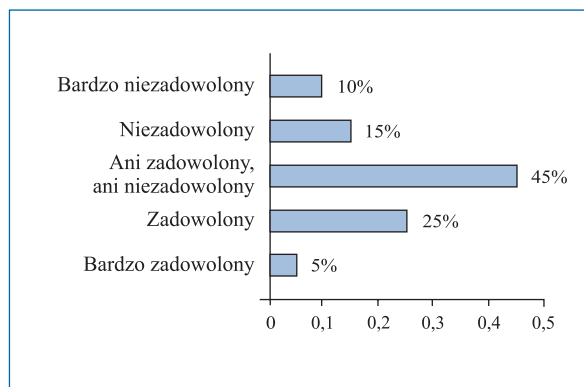
Figure 2. The degree of quality-of-life satisfaction reported by the subjects

W tabeli 1 dokonano porównania podstawowych parametrów statystycznych jakości życia i samooceny stanu zdrowia chorych. Okazało się, że badani są bardziej zadowoleni z jakości własnego życia w aspekcie globalnym niż z własnego zdrowia.

Analizując uzyskany materiał, poddano ocenie jakość życia w następujących dziedzinach: fizycznej, psychologicznej, społecznej i środowiskowej (zgodnie ze skalą WHOQOL-BREF).

W wyniku przeprowadzonych badań stwierdzono istotne różnice w odpowiedziach chorych na pytania z poszczególnych dziedzin. Dziedzinie społecznej przypadło zdecydowanie najwięcej punktów (18,8) Wysoki wynik świadczy o bardzo dobrych kontaktach osobistych i społecznych chorych na hemofilię. Pozostałe dziedziny (psychologiczna, fizyczna, środowiskowa) uzyskały zbliżoną liczbę punktów. Najmniej punktów przyznano dziedzinie środowiskowej. Największe niedociągnięcia dotyczą poczucia bezpieczeństwa w życiu, miejsca zamieszkania, zasobów finansowych, dostępności do opieki zdrowotnej i możliwości przemieszczania się (tab. 2).

W dalszej części analizy wyników ocenie poddano istnienie związku między jakością życia badanych a wybranymi zmiennymi, do których zaliczono: wiek, stan cywilny, wykształcenie, posiadanie dzieci, aktywność zawodową, miejsce zamieszkania, poziom czynnika krzepnięcia krwi, inne choroby towarzyszące, zmiany w stawach po wylewach krwi. Okazało się, że spośród wszystkich wymienionych czynników tylko w przypadku 2 wykryto istniejącą zależność statystyczną ($p < 0,05$). Do czynników tych należy aktywność zawodowa i posiadanie czynnika krzepnięcia krwi w domu (leczenie domowe). W pozostałych przypadkach wykazano brak zależności statystycznej ($p > 0,05$).



Rycina 3. Stopień zadowolenia badanych ze stanu własnego zdrowia

Figure 3. The degree of their health-condition satisfaction reported by the subjects

Jak wspomniano, stwierdzono zależność statystyczną pomiędzy aktywnością zawodową a zadowoleniem z ogólnej percepcji jakości życia badanych (pytanie 1. w skali). Chorzy aktywni zawodowo byli bardziej zadowoleni z jakości swojego życia w porównaniu z chorymi niepracującymi. Wykazano również zależność statystyczną ($p < 0,05$) pomiędzy aktywnością zawodową a dziedziną psychologiczną. Pytania z tej dziedziny dotyczyły wyglądu zewnętrznego chorego, przeżywania pozytywnych i negatywnych uczuć, samooceny, duchowości/religii/osobistej wiary, myślenia/uczenia się/pamięci/koncentracji (tab. 3).

Nie wykryto natomiast związku pomiędzy dziedziną środowiskową, społeczną, fizyczną a jakością życia badanych ($p > 0,05$).

Drugim elementem mającym wpływ na jakość życia chorych było leczenie domowe. Dostęp do czynnika krzepnięcia krwi w domu wpływał korzystnie na relacje społeczne chorych ($p < 0,05$). Dziedzina ta obejmuje zadowolenie ze związków osobistych, wsparcia społecznego i aktywności seksualnej (tab. 4).

Podsumowanie

Chorzy na hemofilię stanowią niewielką część populacji Polski. Jednak ze względu na konieczność częstych hospitalizacji, wysokie koszty leczenia i trudności rehabilitacji hemofilia stwarza wiele problemów natury społecznej. Jako choroba przewlekła wpływa na funkcjonowanie chorego i jego rodziny. Dane z literatury wskazują, że życie i zdrowie chorych w głównej mierze zależy od dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia krwi. W przypadku krwawienia natychmiastowe wstrzyknięcie odpowiedniego preparatu czynnika krzepnięcia krwi jest często warunkiem utrzymania chorego przy życiu. Podstawą opieki nad chorymi na hemofilię jest leczenie

Tabela 1. Statystyka opisowa globalnej oceny jakości życia i samooceny stanu zdrowia badanych

Table 1. Descriptive statistics for a comprehensive evaluation of the quality of life and the self-assessment of their health condition as formulated by the examined patients

Kategorie poddawane ocenie	Średnia arytmetyczna	SD	Wartość	Wartość
Zadowolenie z jakości życia	3,5	1,013	5	1
Zadowolenie ze stanu zdrowia	3,0	1,013	5	1

SD (*standard deviation*) — odchylenie standardowe

Tabela 2. Wartość średniej arytmetycznej w poszczególnych dziedzinach w skali WHOQOL-BREF

Table 2. The value of arithmetic mean in respective areas according to the WHOQOL-BREF scale

Dziedzina	Średnia arytmetyczna	SD	Wartość maksymalna	Wartość minimalna
Fizyczna	8,0	1,656	11	4
Psychologiczna	9,6	1,568	13	5
Spółeczna	18,8	2,896	20	9
Środowiskowa	7,2	1,203	10	5

SD (*standard deviation*) — odchylenie standardowe

Tabela 3. Wpływ pracy zawodowej na jakość życia badanych

Table 3. The effect of professional work on the quality of life experienced by the examined patients

Zmienne	Praca zawodowa	Liczba chorych (n)	Średnia arytmetyczna	SD	Test T	pr > t
WB-P1	0	16	3,0625	1,3401		
	1	24	3,7917	0,5882		
			-0,729	0,7832	-2,36	0,0236
WB-P2	0	16	2,8125	0,9035		
	1	24	3,125	0,6608		
			-0,313	0,8286	-0,95	0,3456
Dziedzina fizyczna	0	16	7,5	1,2652		
	1	24	8,2917	1,2231		
			-0,792	1,3321	-1,50	0,1406
Dziedzina psychologiczna	0	16	8,8125	1,2715		
	1	24	10,042	0,9852		
			1,229	1,1961	-2,60	0,0131
Dziedzina religijno-społeczna	0	16	18,25	3,4351		
	1	24	19,125	2,4902		
			-0,875	2,3702	-0,93	0,3558
Dziedzina środowiskowa	0	16	6,9375	1,4361		
	1	24	7,375	1,0135		
			-0,438	1,1983	1,13	0,2650

0 — chory nie pracuje zawodowo; 1 — chory pracuje zawodowo; WB-P1 — globalna ocena jakości życia; WB-P2 — samoocena stanu zdrowia; SD (*standard deviation*) — odchylenie standardowe

Tabela 4. Wpływ posiadania czynnika krzepnięcia krwi w domu na jakość życia badanych**Table 4.** The effect of possession of the blood-clotting factor in home on the quality of life experienced by the examined patients

Zmienne	Czynnik do przetoczenia	Liczba chorych (n)	Średnia arytmetyczna	SD	Test T	pr > t
WB-P1	0	4	3,25	1,5		
	1	35	3,5143	0,9813		
			-0,264	1,0331	0,48	0,6308
WB-P2	0	4	2,25	0,9874		
	1	35	3,0571	0,9983		
			-0,807	0,9951	1,54	0,1328
Dziedzina fizyczna	0	4	8,75	2,0616		
	1	35	7,8286	1,5994		
			0,9214	1,6417	1,06	0,2945
Dziedzina psychologiczna	0	4	9,5	1,291		
	1	35	9,5714	1,6321		
			-0,071	1,6702	-0,08	0,9333
Dziedzina religijno-społeczna	0	4	20	0		
	1	35	18,6	3,0602		
			1,4	2,9335	2,71	0,0106
Dziedzina środowiskowa	0	4	6,75	1,7078		
	1	35	7,2571	1,1718		
			-0,507	1,224	-0,58	0,5997

0 — brak czynnika krzepnięcia; 1 — posiadanie czynnika krzepnięcia; WB-P1 — globalna ocena jakości życia; WB-P2 — samoocena stanu zdrowia; SD (*standard deviation*) — odchylenie standardowe

domowe. Pozwala ono ograniczyć liczbę hospitalizacji, a tym samym zmniejszyć ogólne koszty leczenia [5]. Leczenie domowe umożliwia szybsze podanie czynnika krzepnięcia w razie krwawienia, obniża ryzyko uszkodzenia stawów, a w konsekwencji niepełnosprawności i wpływa na poprawę jakości życia chorych [1, 3], o czym świadczą również wyniki badań własnych. Podstawowym wyznacznikiem jakości życia jest zdolność do zaspokajania potrzeb. Satysfakcja z jakości życia oznacza stopień satysfakcji z realizacją odczuwanych potrzeb fizycznych, psychologicznych, czy społecznych [11].

W badaniu wykazano, że stan układu ruchu badanej populacji jest zły. U wszystkich pacjentów obecne są zmiany w układzie kostno-stawowo-mięśniowego (tak zwana artropatia hemofiliowa, czyli zwyrodnienie stawów w przebiegu hemofilii). Jednak tylko 1/3 pacjentów uznała subiektywnie, że cierpi na artropatię. Najprawdopodobniej były to osoby, u których zmiany zwyrodnieniowe są najpoważniejsze i powodują najwięk-

sze ograniczenia w codziennym życiu. Uzyskany wynik wskazuje na potrzebę edukacji pacjentów w zakresie przebiegu i leczenia artropatii hemofiliowej. Proces artropatii jest nieodwracalny, jednak można go spowolnić za pomocą rehabilitacji, najlepiej stosowanej jak najwcześniej (również u tych pacjentów, którzy na pytanie o artropatię odpowiedzieli przecząco, za to przyznali, że mają zmiany typu: zwyrodnienia, zniekształcenia, przykurcze, ograniczenia ruchomości, zaburzenia czucia).

Należy zwrócić uwagę, że zgodnie z wynikami badań oraz doświadczeniami światowymi optymalną jakość życia i najlepszy stan zdrowia zapewnia chorym na ciężką hemofilię tylko profilaktyka (regularne podawanie czynnika krzepnięcia 2–3 razy w tygodniu od najwcześniejszych lat życia, aby zapobiec krwawieniom). Profilaktyka zapobiega artropatii lub znacznie ją minimalizuje i pozwala na utrzymanie niemal normalnej aktywności życiowej, zmniejsza koszty hospitalizacji i leczenia powikłań hemofilii, jak również

sprawa, że produktywność pacjentów rośnie (mniej nieobecności w szkole lub w pracy, mniej rent). W Polsce leczenie profilaktyczne u dorosłych chorych na hemofilię jest jednak niedostępne ze względu na niewystarczającą liczbę czynników krzepnięcia krwi, więc w omawianej pracy nie było możliwe dokonanie oceny wpływu tego parametru na jakość życia pacjentów.

Wnioski

1. W badanej grupie chorych dominowały osoby z ciężką postacią hemofilii (92,5%) (stężenie czynnika krzepnięcia krwi < 1% normy).
2. Wszyscy badani mieli zmiany w układzie kostno-stawowo-mięśniowym, a 36% ankietowanych stwierdziło, że cierpi na artropatię hemofilową.
3. Zdecydowana większość respondentów była zakażona WZW typu C (67%).
4. Ponad połowa badanych (62,5%) była zadowolona z jakości swojego życia. Natomiast tylko 30% chorych było zadowolonych ze swojego stanu zdrowia.
5. Wśród 4 dziedzin wchodzących w skład jakości życia i poddanych ocenie tylko dziedzina społeczna uzyskała najwyższą liczbę punktów. Świadczy to o dobrych kontaktach osobistych i społecznych ankietowanych.
6. Do najważniejszych czynników mających wpływ na jakość życia badanych należy posiadanie czynnika krzepnięcia krwi w domu i aktywność zawodowa.

Piśmiennictwo

1. Kelley L.A., Jamrozik M. Jak żyć z hemofilią? Agencja Vi.
2. Windyga J. Skazy krwotoczne. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2006.
3. Zdziarska J., Skotnicki A.B. Choroba von Willebranda i hemofilia — czy zawsze są to choroby wrodzone? *Alergologia Immunologia*. 2007; 4 (3–4), 58–60.
4. Jones P. Living with haemophilia. 5th ed., Oxford University Press, miejsce wydania 2002.
5. Narodowy Program Leczenia Hemofilii na lata 2005–2011. Warszawa 2005.
6. Rokicka-Milewska R. (red.). Hemofilia u dzieci. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1992.
7. Stres a wylewy. *Biuletyn informacyjny Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię*, 2001; 2 (8): 1–2.
8. Lee C.A., Berntorp E.E., Hoots W.K. *Textbook of Hemophilia*. Blackwell Publishing, Oxford 2005.
9. Wołowicka L (red.). *Jakość życia w naukach medycznych*. Wydawnictwa Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu, Poznań 2001.
10. Niewiadomski T. Wprowadzenie w problematykę jakości życia. *Pielęgniarstwo Polskie* 1999; 9–10: 56–57.
11. Kawecka-Jaszcz K., Klocek M., Tobiasz-Adamczyk B. (red.). *Jakość życia w chorobach układu sercowo-naczyniowego. Metody pomiaru i znaczenie kliniczne*. Wydawnictwo Medyczne Termedia, Poznań 2006; 15.