

KLAUS ÖSTERHOLM

LL, fysiatrian erikoistuva lääkäri
HYKS, fysiatrian klinikka
klaus.osterholm@hus.fi

KAIJA PUUSTJÄRVI-SUNABACKA

dosentti, osastonylilääkäri
HYKS, fysiatrian klinikka

RIITTA LASSILA

dosentti, osastonylilääkäri
HYKS, hyytymishäiriöt,
hematologian klinikka ja HUSLAB

ANNE ALBERTY

LKT, ortopedierikoislääkäri
HYKS, Peijas

ELINA ARMSTRONG

LT, erikoislääkäri
HYKS, hyytymishäiriöt,
hematologian klinikka

Vaikeaa verenvuototautia sairastavat potilaat hyötyvät moniammatillisesta hoidosta

- Aikuisilla verenvuototautia sairastavilla potilailla nivel- ja pehmytkudosvuodot aiheuttavat kroonisen nivelartropatian kautta invaliditeettia, joka nykyisin voidaan estää säännöllisellä, lapsuudessa aloitetulla hyytymiskorvaushoidolla.
- Verenvuototaudit vaativat kroonisina sairauksina jatkuvaa panostusta ja aktiivista tiimityötä, jonka tavoitteita ovat hoitomyöntyvyyden säilyttäminen ja komplikaatioiden ehkäisy, varhainen tunnistaminen ja tehokas hoito.
- Moniammatillisen työryhmän tulisi arvioida kaikki vaikeaa verenvuototautia sairastavat potilaat. Ainoastaan monialaiset hoito- ja kuntoutuskeinot parantavat hoidon laatua ja vähentävät sen kustannuksia.

Perinnölliset verenvuototaudit on harvinainen ja haasteellinen tautiryhmä. Hyytymistekijä VIII:n tai IX:n vaje aiheuttaa A- tai B-hemofilian, joissa ovat tyypillisiä spontaanit nivel- ja pehmytkudosverenvuodot, sekä laadultaan ja/tai kestoltaan suhteettomat vuoto-oireet traumojen yhteydessä. Hemofilat ovat kliiniseltä kavaltaan keskenään samankaltaisia ja esiintyvät vain miessukupuolella. A-hemofiliapotilaita on Suomessa noin 250, heistä noin 150 sairastaa vaikeaa tautimuotoa. B-hemofilian suhteen vastaavat luvut ovat noin 70 ja noin 15. Taudin vaikeusaste määräytyy hyytymistekijäaktiivisuuden perusteella, joka useimmiten vastaa kliinistä kuvaa eli mitä matalampi hyytymistekijätaso, sitä merkittävämpi verenvuototaipumus.

Von Willebrandin tauti on yleisin perinnöllinen verenvuototauti, jota esiintyy sekä miehillä että naisilla. Suurimmalla osalla (70–80%) on lievä vuototauti tai -alttius, jossa limakalvo- ja ihoverenvuodot ovat tyypillisiä. Vaikeat, tyypin 2 tai 3 von Willebrandin tautimuodot ovat harvinaisia. Suomessa potilaita on muutamia kymmeniä, ja niissä verenvuotoja voi esiintyä myös nivelissä. Lisäksi tavataan verenvuototautia aiheuttavia hyvin harvinaisia hyytymistekijävajeita (esim. FV, FVII, FXI, FXIII), joihin saatetaan myös liittyä tuki- ja liikuntaelinten ongelmia verenvuotojen vuoksi.

Verenvuotokomplikaatioiden ennaltaehkäisy

Vaikeiden verenvuototautien hoidon kulmakivi

vuotokomplikaatioiden estämiseksi on säännöllinen suonensisäinen hyytymistekijäkorvaushoito profylaktisesti 2–3 kertaa viikossa, sekä viivytyksettä aina vuotojen sattuessa taudin vaikeusasteesta riippumatta. Verenvuototautien hyytymiskorvaushoito aloitettiin noin 50 vuotta sitten, jolloin A-hemofilian hoitoa voitiin toteuttaa kryopresipitaatti-antihemofiliaglobuliini- valmisteella (Kryo-AHG). Säännöllinen korvaushoito ja kotihoito yleistyivät 1970- ja 1980-luvuilla hyytymistekijäkonsentraattien kehittyttyä, ja lasten säännöllinen profylaktinen kotihoito alkoi vakiintua. Ensimmäisten korvaushoitovalmisteiden komplikaatiot, C-hepatiitti ja HIV, voidaan nykyisin välttää tehokkailla puhdistus- ja rekombinanttimenetelmillä. Nykyisen modernin korvaushoidon yleisin haittavaikutus on vasta-aineen eli inhibiittorin muodostuminen jopa 30–50 %:lle potilaista vaikeassa A-hemofiliassa ja 3–5 %:lle vaikeassa B-hemofiliassa. Tällöin tavanomainen korvaushoito muuttuu tehottomaksi, eikä profylaksi toteudu. Inhibiittoripotilaiden verenvuotojen ja toimenpiteiden korvaushoito toteutetaan vaihtoehtoisilla ns. ”bypass”-valmisteilla (FEIBA, Novoseven), mikä on erittäin kallista ja inhibiittorin siedätyshoitoon pyritään aina kun se on mahdollista.

Hoidon toteutumisen esteinä voivat olla huono hoitomyöntyvyys tai puutteelliset tiedot taudista ja sen nykyaikaisesta hoidosta, ellei keskitettyä asiantuntijapalvelua ole järjestetty. Kotihoidon toteuttamisessa voi syntyä esimerkiksi huonoihin suoniin liittyviä ongelmia, jolloin

Keskitetty hoito ja seuranta vähentävät sairastavuutta ja kuolleisuutta.

vaihtoehtoja toimivan veritien turvaamiseksi (esim. AV-fisteli, laskimoportti) on aihetta arvioida. Potilaiden muut mahdolliset sairaudet tulee huomioida osana vuototaudin hoitoa. Maahanmuuttajien hoidossa erityisinä haasteina ovat aiemman hoidon puute ja huono tietämys taudista, sekä uuden kotimaan kielen ja kulttuurin erot.

Verenvuotoja ehkäisevä säännöllinen moderni korvaushoito tähtää tuki- ja liikuntaelinten (TULE) ongelmien ehkäisyyn, mikä onkin onnistunut lapsilla. Sen sijaan aikuisten vuotohäiriöpotilaiden hoidossa ja seurannassa on puutteita, ja komplikaatiot, kuten C-hepatiitti ja artropatia, vaativat erityistä huomiota. (1). Koska aikuisten hoito on ollut hajautettua, perusterveydenhuolto on joutunut ottamaan vastuuta tämän harvinaisen sairauden hoidosta vailla kokonaisvaltaista lähestymistapaa ja koulutusta. Nykyiset verenvuototautien hyvän hoidon periaatteet tähtäävät erikoissairaanhoidon keskittämiseen ja yhteistyön kehittämiseen eri erikoisalojen ja perusterveydenhuollon välillä. Näin toteutettu palvelujen porrastus takaa potilaille monipuolisen hoidon, jossa perusterveydenhuollolla on tärkeä rooli.

Keskitetty hoito ja seuranta vähentävät sairastavuutta ja kuolleisuutta, joten se on verenvuototautien hoidon kansainvälinen (Euroopassa EAHAD:n, European Association of Hemophilia and Allied Disorders) nykysuositus (2). Tämän vuoksi potilaiden seuranta kuuluu erikoissairaanhoidon, joka verkostoituu perusterveydenhuollon kanssa, esim. toteutettaessa fysioterapiaa tai yleislääketieteen kenttään kuuluvaa preventiivistä verenpainetaudin, rasvaineenvaihdunnan ja sokeritasapainon häiriöiden seuranta ja hoitoa.

Perusterveydenhuollon tulisi tunnistaa perinnöllistä verenvuototautia sairastava potilas ja laatia lähete erikoissairaanhoidon, mikäli säännöllistä seuranta ei ole järjestetty. Myös nuorten potilaiden hoidon ja seurannan jatkumisesta tulee huolehtia heidän aikuistuessaan ja pediatriksen yksikön seurannan loppuessa.

Verenvuototautien yleisin komplikaatio kohdistuu niveliin toistuvien verenvuotojen seurauksena ja aiheuttaa invalidisoivia tuki- ja liikuntaelinten sairauksia (3). Nivelvuodot kohdistuvat useimmiten nilkkoihin, kyynärniveliin ja polviin (4). Tämän katsauksen tavoitteena on antaa tietoa vuotohäiriöpotilaiden keskitety

mallin mukaisesta hoidosta ja seurannasta, erityisesti tuki- ja liikuntaelintenperäisten ongelmien näkökulmasta. Verenvuototautien hematologisista hoitolinjoista viittaamme hiljattaiseen kattavaan katsaukseen (1).

Nivelvuotojen aiheuttamien tuki- ja liikuntaelintenperäiset ongelmat ja niiden hoito

Vuotopotilaiden niveltilanteen ja toimintakyvyn säännöllinen arviointi on tärkeä osa taudin seuranta. Potilaita on hyvä kannustaa löytämään soveltuva liikuntamuoto ja ylläpitämään sitä. Verenvuotoja ennaltaehkäisevää hoitoa käyttävä nuori potilas voi harrastaa lähes kaikkia lajeja kuten ikätoverinsakin. Jos nivelmuutoksia on kehittynyt, nämä tulee ottaa huomioon liikuntasuosituksissa. Hemofiliapotilaille sopivat parhaiten lajit, joissa tapaturmaltuus on vähäistä, kuten vesiliikunta, kävely ja murtomaahiihto. Varsinkin vesiliikunta tarjoaa hyvää harjoittelua niveliä kuormittamatta. Säännöllinen liikunta kannattaa, sillä hyvä lihaskunto ehkäisee verenvuotoja, harjoittelu parantaa asento- ja liikeaistia ja auttaa välttämään kaatumisesta johtuvia traumoja. Viime vuosina on kiinnitetty huomiota hemofiliapotilaiden kasvavaan painoindeksiin, mikä altistaa niveliä entistä suuremmalle kuormitukselle ja lisää vuotoriskiä (5,6). Ylipainoisella, ikääntyvällä potilaalla sydän- ja verisuonitaudit lisääntyvät ja niiden hoito on vuotohäiriöpotilailla erityisen haastavaa.

Akuutin nivelvuodon hoito

Moni verenvuototautia sairastava potilas tunnistaa itse vuodon jo varhaisessa vaiheessa, vaikka päällepäin ei mitään näkyisikään. Alkava verenvuoto aiheuttaa kihelmöivän, auranomaisen tunteen. Jatkuessaan vuoto johtaa kipuun ja liikerajoitukseen, nivel turpooa, punoittaa ja kuumottaa (7). Nykysuositusten mukaan vuoto tai vuotoepäilykin hoidetaan suonensisäisellä hyytymistekijäkorvauksella viipymättä, viimeistään 1–2 tunnin sisällä oireen alkamisesta. Hyvin toimivalla kotihoidolla voidaan välttää sairaalaan tai terveyskeskukseen matkustamisesta aiheutuvat hoitoviiveet. Mitä pitempään vuoto jatkuu, sitä enemmän niveltuhoa aiheuttavaa verta ehtii kertyä niveleeseen. Potilaan pitää hakeutua hoitoon heti, mikäli vaste korvaushoitoon ei ole odotusten mukainen ja vuotooire

KIRJALLISUUTTA

- 1 Armstrong E, Joutsu-Korhonen L, Pinomäki A ym. Verenvuototaipumus ja potilasohjaus. *Suom Lääkäril* 2010;65:4081-9.
- 2 Colvin BT, Astermark J, Fischer K ym. Inter Disciplinary Working G. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008;14:361-74.
- 3 Siboni SM, Mannucci PM, Gringeri A ym. Health status and quality of life of elderly persons with severe hemophilia born before the advent of modern replacement therapy. *J Thrombosis Haemostasis* 2009;7:780-6.
- 4 Stephensen D, Tait RC, Brodie N ym. Changing patterns of bleeding in patients with severe haemophilia A. *Haemophilia* 2009;15:1210-4.
- 5 Blamey G, Forsyth A, Zourikian N ym. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective. *Haemophilia* 2010;16(Suppl 5):136-45.
- 6 Forsyth A, Zourikian N. How we treat: considerations for physiotherapy in the patient with haemophilia and inhibitors undergoing elective orthopaedic surgery. *Haemophilia* 2012;4:550-3.
- 7 Furie B, Limentani SA, Rosenfield CG. A practical guide to the evaluation and treatment of hemophilia. *Blood* 1994;84:3-9.
- 8 World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. Montreal, Canada: World Federation of Hemophilia 2005.
- 9 Balkan C, Kavakli K, Karapinar D. Iliopsoas haemorrhage in patients with haemophilia: results from one centre. *Haemophilia* 2005;11:463-7.
- 10 Tsoukas C, Eyster ME, Shingo S ym. Evaluation of the efficacy and safety of etoricoxib in the treatment of hemophilic arthropathy. *Blood* 2006;107:1785-90.
- 11 Rattray B, Nugent DJ, Young G. Celecoxib in the treatment of haemophilic synovitis, target joints, and pain in adults and children with haemophilia. *Haemophilia* 2006;12:514-7.
- 12 Riley RR, Witkop M, Hellman E, Akins S. Assessment and management of pain in haemophilia patients. *Haemophilia* 2011;17:839-45.
- 13 Rodriguez-Merchan EC. Haemophilic synovitis: basic concepts. *Haemophilia* 2007;13(Suppl 3):1-3.
- 14 Lafeber FP, Miossec P, Valentini LA. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2008;14(Suppl 4):3-9.
- 15 Roosendaal G, Lafeber FP. Pathogenesis of haemophilic arthropathy. *Haemophilia* 2006;12(Suppl 3):117-21.
- 16 Rodriguez-Merchan EC. The haemophilic pseudotumour. *Haemophilia* 2002;8:12-6.
- 17 Saarela MS, Tiitola M, Lappalainen K ym. Pseudoaneurysm in association with a knee endoprosthesis operation in an inhibitor-positive haemophilia A patient – treatment with local thrombin. *Haemophilia* 2010;16:686-8.

pitkitty tai toistuu. Hoidosta tulee konsultoida potilaan tuntevaa hematologia tai hyytymishäiriöihin perehtynyttä lääkäriä (8). Jos spontaaneja verenvuotoja sattuu usein (yli 2 vuotaa vuodessa profylaktisesta korvaushoidosta huolimatta), kotihoidon suunnitelma ja toteutus tulee tarkistaa ja optimoida kustannushyödyllisyydenkin vuoksi.

Hätätilanteissa käytetään ensisijaisesti kotihoidon hyytymistekijävalmistetta, mutta päivystyksessä voidaan turvautua nopeimmin saatavaan valmisteeseen. Raajavuodoissa käytetään 4 K:n tukihoitoa: kylmä, kohoasento, kompressio ja kuormituksen kevennys. Raaja pidetään liikkumattomana akuutin vuodon ajan. Hyvänä hoitovasteen kuvaajana voidaan käyttää kivun lievittymistä. Mikäli korvaushoidon kliininen vaste ei ole odotusten mukainen, tulee hyytymistekijän vaste varmistaa laboratoriotestein (1). Lihavuotojen yhteydessä saattaa ilmetä myös säteilevää hermokipua, jos lihasaitiopaine nousee. Lonkankoukistajan verenvuodot voivat olla salakavalia. Niihin voi liittyä vatsanalueen kipu ja reisihermon tuntohäiriö sekä pysyvän hermovaurion vaara (9). Vuotokohteita ovat myös pakara- ja reisihihakset, joihin voi vuotaa suuriakin määriä verta. Myös näihin saattaa liittyä hermokompressio.

Hemofiliapotilaan kivunhoito noudattaa WHO:n kivunhoidon periaatteita. Parasetamoli on turvallinen ensilinjan kipulääke lievään ja keskivaiketaan akuuttiin ja krooniseen kipuun. Maksahaitan riski on kuitenkin muistettava C-hepatiittia sairastavilla potilailla. Kivun hoidossa asetyylilisäsyylähappo on ehdottomasti vasta-aiheinen, sillä se aiheuttaa trombosyyttien palautumattoman toimintahäiriön. Trombosyyttien toimintaa häiritseviä lääkkeitä, kuten ei-steroidaalisia tulehduskipulääkkeitä (NSAID) ja serotoniinin takaisinoton estäjiä (SSRI), pyritään välttämään. Koksibien (etorikoksibi ja selekoksibi) tehosta ja turvallisesta käytöstä hemofiliapotilailla on hyvää näyttöä (10,11). Heikoista opioideista voidaan käyttää kodeiinia parasetamoliin yhdistettynä tai tramadolia. Kroonistuneessa kivussa on käytetty myös laastarimuotoista buprenorfiinia. Kovan akuutin vuotokivun hoidossa käytetään vahvoja opioideja (12). Vuototautipotilaan neuropaattisen kivun hoidossa on turvallista käyttää esimerkiksi gabapentinoideja.

Hemofilisen artropatian patofysiologiaa

Nivelkalvo

Verenvuoto niveleen käynnistää tapahtumaketjun, joka johtaa nivelkalvon tulehdukseen ja rustovaurioon sen synnyttämään kudostuhon myötä (13). Nivel tulehduksen seurauksena käynnistyvää rustotuhoteoriaa täydentävät havainnot veren suoraan rustoa vaurioittavasta vaikutuksesta. Myös pienet ja subkliiniset verenvuodot käynnistävät nivelelle haitallisen tapahtumaketjun ja tämä puoltaakin säännöllistä puuttuvan hyytymistekijän korvaushoitoa. Veri ja sen sisältämä rauta kertyvät nivelkapseliin aktivoitujen nivelkalvon synoviaalisolujen ja aiheuttaen nivel tulehduksista sekä solujen ja verisuoniston liikakasvua, jolloin verenvuodon uusiutumisen riski kasvaa. Nivelkalvontulehdus aiheuttaa pitkittyessään nivelkapselin fibrotisoitumisen (14).

Rusto

Tuore veri vaikuttaa lähes välittömästi normaalisti verisuonettomaan rustoon. Synyn pidetään proteoglykaanisynteesin vaimenemista ja hidastumista. Myös pienet ja toistuvat vuodot lamaavat ruston aineenvaihduntaa. Vastikään vuotaneen nivelen kuormitus altistaa nivelrustoa vauriolle. Jos nivelessä on ennestään liikerajoitusta tai virheasentoa, nivelen vaurioaltuus lisääntyy (15). Tämän perusteella kuormituksen välttäminen välittömästi vuodon jälkeen on aiheellista. Varhainen, muutaman päivän kuluessa, hyytymistekijäkorvaushoidon suojassa aloitettu asteittainen mobilisaatio on kuitenkin tärkeää nivelen liikelaajuuden palauttamiseksi.

Pseudotuumorit ja -aneurysmat

Harvinaisina vuotokomplikaatioina on raportoitu myös tuki- ja liikuntaelinten pseudotuumoreita. Pseudotuumori muodostuu toistuvien verenvuotojen aiheuttamien hematoomien kapseloitua ja kalkkeutua. Vartalon alueelle pehmytkudosvuodoista kehittyvät pseudotuumorit kasvavat usein hitaasti ja ovat oireettomia, kunnes pseudotuumorin tieltä syöpyneet luu murtuu. Nuorilla esiintyy luustovuotoihin liittyviä pseudotuumoreita raajojen ääriosaissa, useimmiten jalkaterän tai nilkan alueella. Nämä pseudotuumorit kehittyvät usein nopeasti ja aiheuttavat oireita (16).

- 18 Dunn AL. Pathophysiology, diagnosis and prevention of arthropathy in patients with haemophilia. *Haemophilia* 2011;17:571–8.
- 19 Kovacs CS. Hemophilia, low bone mass, and osteopenia/osteoporosis. *Transfus Apheresis Sci* 2008;38:33–40.
- 20 Teitel JM, Carcao M, Lillicrap D ym. Orthopaedic surgery in haemophilia patients with inhibitors: a practical guide to haemostatic, surgical and rehabilitative care. *Haemophilia* 2009;15:227–39.
- 21 De la Corte-Rodriguez H, Rodriguez-Merchan EC, Jimenez-Yuste V. Radiosynovectomy in hemophilia: quantification of its effectiveness through the assessment of 10 articular parameters. *Journal of Thrombosis & Haemostasis* 2011;9:928–35.
- 22 Rodriguez-Merchan EC. Orthopaedic surgery of haemophilia in the 21st century: an overview. *Haemophilia* 2002;8:360–8.
- 23 Rodriguez-Merchan EC, Goddard NJ, Lee CA. Musculoskeletal Aspects of Haemophilia, 1. painos. Wiley-Blackwell 2000.
- 24 Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD. Total knee arthroplasty in haemophilia. *Musculoskeletal Aspects of Haemophilia*, 1. painos. Oxford: Wiley-Blackwell 2000;78–84.
- 25 Goddard NJ, Rodriguez-Merchan EC, Wiedel JD. Total knee replacement in haemophilia. *Haemophilia* 2002;8:382–6.
- 26 Beeton K, Rodriguez-Merchan EC, Alltree J. Total joint arthroplasty in haemophilia. *Haemophilia* 2000;6:474–81.
- 27 de Moerloose P, Fischer K, Lambert T ym. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia. *Haemophilia* 2012;3:319–25.
- 28 Soucie JM, Nuss R, Evatt B, Abdelhak A, Cowan L, Hill H, Kolakoski M, Wilber N. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000;96:437–42.
- 29 Peltoniemi A. Terveidenhuoltohenkilöstön valmiudet ohjata hemofiliaa sairastavia ja heidän perheitään. *Acta Universitatis Ouluensis D Medica*, 912, 2007.
- 30 Petrini P. The transition of care for the young adult hemophilia patient. Current and future issues in hemophilia care. Oxford: Wiley-Blackwell 2011;35–8.

Pseudoaneurysma muodostuu pussimaisena pullistumana muutoin normaalin verisuonen vierelle. Taustalla on usein trauma tai leikkaus, jonka seurauksena jatkuva, usein voimakas valtimoverenvuoto verisuonen seinämän läpi aiheuttaa pseudoaneurysman. Tämä edellyttää nopeaa angiologista tai kirurgista toimenpidettä (17).

Luusto

Verenvuodolla on vaikutusta myös rustonalaiseen luuhun. Lapsilla toistuvat verenvuodot johtavat epifyysien suurentumiseen ja kasvuhäiriöihin. Vuotojen seurauksena kehittyvät nivelten virheasentoja ja kuormitusolosuhteet muuttuvat, mikä osaltaan altistaa uusille vuodoille. Nivelvuotojen muita seurauksia ovat rustonalaisten kystat, eroosiot ja osteofyytit. Vaikean hemofilisen artropatian seurauksena nivel luutuu jäykäksi, kuten vaikeassa nivelrikossa tai nivelreumassa. Hemofilisen niveltuhon alueella, luun solutasolla osteoklastitoiminta vilkastuu, mutta osteoblastitoiminta pysyy ennallaan, jolloin kohdenivelen alueelle syntyy osteoporoosia. Hemofiliapotilailla on myös todettu yleistynyttä luun mineraalitiheyden alenemaa, osteopeniaa ja osteoporoosia, joka ei selity immobilisaatiolla, HIV- tai hepatiitti C -infektiolla eikä ravintotekijöillä (18,19).

Kroonisen artropatian hoito

Vaikeita verenvuototauteja sairastavien potilaiden tavallisimmat ongelmat ovat liikuntaan ja liikkumiseen liittyviä. Päivittäisissä perustoinnoissa, kuten kävelyssä, pukeutumisessa ja istuutumisessa, on usein rajoitteita. Rajallinen lääkevalikoima vaikeuttaa nivelten kivun hoitamista. Artropatia johtaa nivelen jäykistymiseen, kipuun ja toiminnallisiin rajoituksiin ja huonontaa edelleen työ- ja toimintakykyä.

Kroonisen artropatian hoito on ensisijaisesti konservatiivista ja sen tavoite on estää uusia vuotoja sekä hallita kipua ja toimintakykyä. Tässä hyyttämiskorvaushoito tuo välttämättömän suojan fysioterapian yhteydessä. Fysioterapian keinoin potilasta ohjataan toimintaan, joka parantaa lihasvoimaa, asento- ja liike-tuntoa, koordinaatiota ja nivelten liikeratoja, sekä lievittää kipua. Olennaista on myös kartoittaa ja tarvittaessa ohjeistaa nivelille sopiva kuormitus ja työergonomia. Apuvälineiden, kuten niveltukien, erityisjalkineiden tai tukipohjallisten tarve arvioidaan.

Ortopediset toimenpiteet

Jos kroonisen artropatian konservatiivisella hoidolla ei saada tyydyttävää vuotokontrollia, kivut pitkittyvät ja hankaloituvat tai toimintakyky ja kotona pärjääminen ovat nivelongelmien vuoksi uhattuna, leikkaushoidon tarve pitää arvioida (20). Suomessa ortopedisiä toimenpiteitä on tehty keskitetysti pitkään Ortonissa ja viime vuosina myös HYKS:n ortopedian klinikassa. Hoitosuunnitelman tekevät ortopedi ja hematologi yhdessä. Erikoislaboratoriopalvelujen saatu vuus sekä potilaan yhteisarviointi ja jatkuva seuranta ovat tärkeitä optimaalisen hoitotuloksen saamiseksi. Mahdollinen veritartuntariski C-hepatiitin vuoksi, ikääntyvän potilaan tukosvaaratekijät ja inhibiittorien muodostumisen riski vaativat kaikki huomiota. Keskeistä on kliinikoiden ripeä vuorovaikutus komplikaatioiden ennakoinniseksi ja hoitamiseksi (17). Leikkausten yhteydessä on varauduttava merkittäviin teknisiin ongelmiin etenkin polvissa. Käytävissä tulee olla perusproteesien lisäksi myös erikoismalleja. Kirurgin kokemuksesta on merkittävää hyötyä.

Leikatun nivelen kuntouttaminen vaatii intensiivistä ja aktiivista fysioterapiaa ja asianmukaista hyyttämiskorvaushoitoa sekä potilalta hyvää motivaatiota. Inhibiittoripotilaiden toimenpiteet ovat erityisen haastavia ja niissä käytettävä hyyttämiskorvaushoito ja leikkaushoidon mahdolliset komplikaatiot ovat hyvin kalliita.

Synovektomia voidaan toteuttaa joko kirurgisesti tai radioaktiivista ainetta niveleen ruiskuttamalla (21). Tavoitteena on herkästi vuotavan, tulehtuneen nivelkalvon poisto tai tuhoaminen kivun ja vuototaipumuksen kontrolloimiseksi. HYKS:n hyyttämishäiriöyksikön potilaiden tarvitsemat radiosynovektomiat tehdään TAYS:n reumatologian klinikassa. Kirurginen synovektomia tehdään avoimesti tai artroskooppisesti. Tieteellistä näyttöä tulosten eroista ei ole (22).

Nivelen jäykistämisleikkaus tulee kyseeseen nykyään vain nilkassa. Aiheena on usein kipuileva, harvemmin vain vuotava nivel. Vaihtoehtona voidaan harkita tekoniveltä. Hemofiliapotilaiden nilkkaproteeseista kokemuksia on vasta vähän, eikä nilkkaproteesin kestävyys muillakaan potilailla ole osoittautunut kovin hyväksi (22), joten harkintaa tarvitaan.

Verenvuototautia sairastavan tekonivelleikkaus kohdistuu useimmiten polveen tai lonk-

SIDONNAISUUDET

Kirjoittajat ovat ilmoittaneet sidonnaisuutensa seuraavasti (ICMJE:n lomake):
 Klaus Österholm on saanut matka- majoitus- tai kokouskuluja lääkeyrityksiltä (CSL, Behring, SOBI). Elina Armstrong on saanut konsultointipalkkioita (Baxter, Bayer, Pfizer, SOBI), asiantuntijalausuntopalkkioita (Baxter), luentopalkkioita (Baxter, Bayer, Pfizer, SOBI), korvausta käsikirjoituksen valmistelusta (Baxter), korvausta koulutusaineiston tuottamisesta (Bayer, Pfizer) ja matka-, majoitus- tai kokouskuluja lääkeyrityksiltä (Baxter, Novo Nordisk, Pfizer, SOBI). Muut kirjoittajat: ei sidonnaisuuksia.

kaan. Tärkein leikkauksen aihe on kipu, muita ovat virheasento ja jäykkyys (23). Lonkan tekonivelleikkaus ei yleensä teknisesti eroa merkittävästi tavanomaisesta lonkan tekonivelleikkauksesta. Sen sijaan polvi on usein haasteellinen liikerajoituksen, lihasten ja nivelsiteiden kiristymisen ja merkittävän osteoporoosin takia. Lonkan ja polven tekonivelleikkauksen selkein odotettavissa oleva hyöty liittyy kivunlievitykseen; liikelaajuuden paraneminen on sen sijaan vaihtelevaa (24,25). Merkittävä osa tekonivelistä joudutaan uusimaan, koska potilaat ovat leikattaessa usein nuoria. Tekonivelleikkauksen toipumisvaiheessa tapahtuva verenvuoto lihakseen tai leikkausalueelle voi oleellisesti huonontaa lopputulosta liikelaajuuden osalta.

Yläraajoissa tekonivelleikkaus on erittäin harvinainen toimenpide ja julkaisut ovat lähinnä tapauselostuksia (26). Yläraajojen toimenpiteitä tehdään lähinnä kyynärniveliin, mutta myös olkaniveliin.

Verenvuototautipotilaiden keskitetty moniammatillinen hoito

Koska vaikeat verenvuototaudit ovat harvinaisen ja haastava sairausryhmä, jonka hoito on

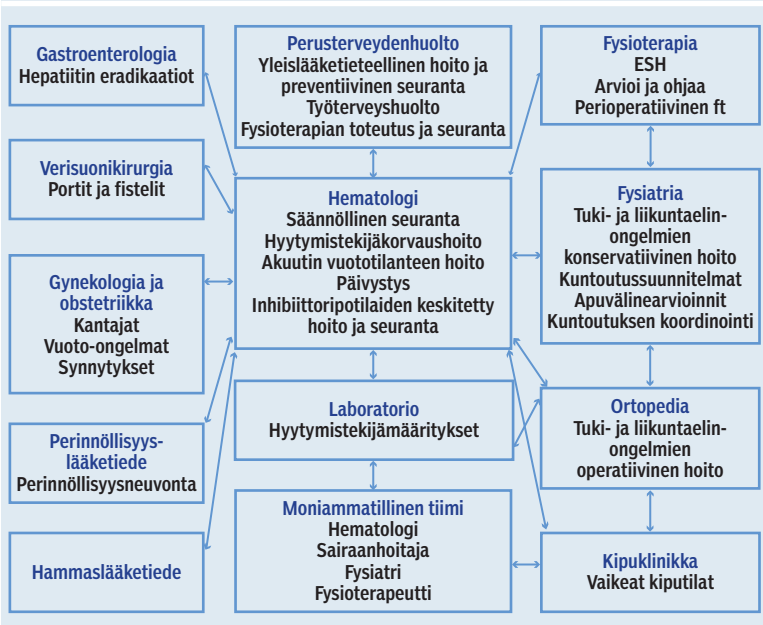
kallista, on se pyritty keskittämään kokonaisvaltaisen hoidon keskuksiin (Comprehensive Care Center, CCC) (27). Keskitetyn hoidon keskuksissa hoitovastuussa toimii monialainen tiimi, johon kuuluu vuototauteihin perehtyneen hematologin tai sisätautilääkärin ja pediatriin lisäksi sairaanhoitajia, fysioterapeutti sekä sosiaalityöntekijä ja tuki- ja liikuntaelimestä huolehtiva erikoislääkäri. Konsultaatioita tarvitaan ortopedian, fysiatrian, kivunhoidon, perinnöllisyyslääketieteen, hammaslääketieteen, gastroenterologian ja immunologian erikoisaloilta. Keskus tekee tiivistä yhteistyötä hyytymishäiriöihin erikoistuneen laboratorion kanssa. Keskeisten tutkimusten tulee näissä keskuksissa olla saatavilla myös päivystysaikana (8). Verkostoituminen perusterveydenhuollon kanssa on tarkoituksenmukaista. Keskitetyn kokonaisvaltaisen hoidon on osoitettu vähentävän sairastavuutta ja kuolleisuutta (2,28).

HYKS:ssa hoidettavista keski-ikäisistä (30–65 v) verenvuototautipotilaista jopa joka kolmas on työkyvytön. Joissain tapauksissa eläkepäätös on tehty ennen kuin potilas on ehtinyt olla työelämässä päivääkään. Nykyisen hyvin toteutetun hoidon tavoitteena onkin estää näitä vaikeita toimintakyvyn rajoituksia ja pyrkiä säilyttämään työkyky. HYKS:ssa on toteutettu kansainvälisen suosituksen mukaista keskitettyä hoitoa vuodesta 2002 lähtien. Keskuksessa toimii moniammatillinen tiimi, johon kuuluu hyytymishäiriöihin perehtynyt sisätautien tai hematologian erikoislääkäri ja sairaanhoitaja sekä fysiatri ja fysioterapeutti. Tiimi on verkostoitunut useiden muiden erikoisalojen kanssa (kuvio 1).

Suomessa kaikki noin 70 perinnöllistä verenvuototautia sairastavaa lasta pyritään hoitamaan erikoissairaanhoidossa keskitetysti, pediatriksen hematologin ja erikoissairaanhoitajan tiimityönä. Pediatri ohjeistaa potilaan hoitoa kotona ja potilaiden hematologiseen hoitoon on kiinnitetty erittäin paljon huomiota, jonka vuoksi TULE-oireisia lapsia on hyvin vähän. Perusterveydenhuollon (esim. pienet invasiiviset toimenpiteet, parasenteesi) ja kouluterveydenhoidon (esim. rokotukset, hammashoito) kanssa tehdään porrastettua yhteistyötä. Siitä huolimatta terveydenhuollon maisteri Annu Peltoniemen väitöskirjatyössä vuodelta 2007 kävi ilmi, että verenvuototautia ei tunneta eikä osata ottaa huomioon esimerkiksi tehtäessä pientoimenpiteitä

KUVIO 1.

Verenvuototautia sairastavan potilaan kokonaisvaltainen hoito tapahtuu moniammatillisen tiimin yhteistyönä.



■ KATSAUS

lapsille (29). TULE-oireiden seulonnan, nivelvuotojen ehkäisyyn, nivelten varhaisen kuvantamisen ja fysiatriin avun tulee tapahtua yliopistosairaaloissa.

Aikuistuvien nuorten hoidon ja seurannan siirtyminen pediatriasta yksiköistä aikuispuolelle tuo mukanaan erityisiä haasteita. Turvattu muutta luovat kasvamiseen liittyvät sairauden hyväksymien ongelmat, säännöllisen hoidon tärkeyden tiedostaminen sekä epätietoisuus uudesta hoitopaikasta. Vaarana on, että säännöllinen ennaltaehkäisevä hoito ja seuranta eivät toteudu tarkoituksenmukaisesti ja lapsuudenaikaiset hyvät hoitotulokset voidaan jopa menettää. Kansainvälisesti useissa vuototautien keskityissä hoitokeskuksissa onkin luotu ns. transitioklinikan toimintamalli entisen ja

uuden hoitotiimin yhteistyönä, jolloin hyvän hoidon tavoitteilla on edellytykset toteutua myös aikuisiällä (30).

Perinnölliset verenvuototaudit vaativat systemaattista ja pitkäaikaista panostusta ja yhteistyötä sekä potilaalta, hänen läheisiltään että terveydenhuollon eri aloilta. Kyseessä on harvainen sairausryhmä, joka vaatii erikoisosaamista ja keskittämistä, mutta hoidon onnistuminen edellyttää myös hyvin toimivaa yhteistyöverkostoa perusterveydenhuollon yksiköihin omalla paikkakunnalla. Harvinaiset sairaudet ovat parhailtaan EU:n huomion keskipisteessä, ja Euroopan maiden terveydenhuollon järjestelmiltä edellytetään kansallista lähestymistapaa hoidon organisoimiseksi (2). ■

■ ENGLISH SUMMARY WWW.LAAKARILEHTI.FI > IN ENGLISH

Patients with severe bleeding disorders benefit from a multi-professional collaborative practice

Korjaus melanooma-artikkelin kuvateksteihin

Suomen Lääkärilehdessä 39/2012 julkaistussa artikkelissa Miten tunnistan ihomelanooman? (s. 2732–4) kuvien 2 ja 3 kuvatestit olivat vaihtaneet paikkaa. Virhe on korjattu artikkelin pdf-versioon ja julkaisemme tässä kuvat uudelleen.

KUVA 2.

Selässä kuukausien aikana muuttunut pigmenttimuutos osoittautui pinnalliseksi melanoomaksi (Breslow 0,6 mm).



KUVA 3.

Hyvänlaatuisen junktionaalinen melanosyyttiluomi, joka oli ollut vuosikausia muuttumaton. Muutoksen poisto oli turha.



KLAUS ÖSTERHOLM
M.D., Specialising Physician
HUCH, Department of Psychiatrics

KAIJA PUUSTJÄRVI-SUNABACKA
RIITTA LASSILA
ANNE ALBERTY
ELINA ARMSTRONG

ENGLISH SUMMARY

Patients with severe bleeding disorders benefit from a multi-professional collaborative practice

Haemophilia and von Willebrand disease are rare bleeding disorders in which normal haemostasis is prevented due to a defective or missing coagulation factor.

In adult patients with bleeding disorders, repeated joint and soft tissue bleeds cause chronic arthropathy and severe disability. If regular prophylactic treatment is initiated in childhood, the majority of bleeding-related problems can be prevented. It is also known that even minor, subclinical bleeds can activate progression to severe arthropathy. The blood in the joint cavity irritates the synovial tissue causing inflammation, hypertrophy and hypervascularisation as in rheumatoid arthritis. The inflamed synovia bleeds easily creating a vicious circle leading to arthropathy in the joint concerned. The intra-articular blood also weakens the weight-bearing capabilities of joint cartilage. This ultimately leads to changes in the sub-chondral bone, causing a condition mimicking that of osteoarthritis. That is why it is common for adult patients to have joint problems.

The key treatment for acute bleeding and subsequent haemarthrosis is factor replacement therapy without delay. Rehabilitation after a joint bleed often requires sufficient pain medication and cautious physical therapy. Chronic arthropathy can be managed with physical therapy and pain medication, and by orthopaedic or radiological measures. The aim is to increase the level of function, to have better pain control and to prevent further bleeding episodes. It is common for adult patients to have pronounced loss of function, which can be addressed with rehabilitation. The rehabilitation is composed of patient education, physical and occupational therapy, surveying the need for and developing solutions for aids/assistive equipment, and vocational rehabilitation. Reliable, easy to use instruments for measuring functional abilities help assessment of function. Orthopaedic interventions include synovectomy, arthroplasty and joint fusion. Radiologic interventions such as radiosynovectomy and endovascular procedures control recurrent bleeding. A multi-professional, individualised programme for assessment, treatment and tailored follow-up available to all patients with severe bleeding disorders is important.