

Yhteistyössä turvallista hoitoa

Veren hyytymistekijän puutosta sairastavia A- ja B-hemofiliapotilaita on Suomessa vähän yli kolmesataa. Nykyisin he elävät enimmäkseen normaalia arkea, sillä vuototaipumusta hoidetaan hyytymistekijäkorvaushoidolla. Tästä huolimatta nivelten vaurioituminen sisäisten verenvuotojen vuoksi johtaa usein ennenaikaiseen tekonivelkirurgiaan.

Tekstit: Sairaala ORTON • Leila Timonen

Ortopedian erikoissairaalana Ortonissa on perehdytty vaativaan ja erityisryhmien tekonivelkirurgiaan. Ortopedian erikoislääkäri, LT **Pekka Ylinen**, mistä hemofiliapotilaiden riski ennenaikaiseen nivelrikkoon johtuu?

”Etenkin vaikeaa hemofiliaa sairastava saattaa saada sisäisiä nivel- tai lihaskuoroja lähes itsestään

kuormituksen ja pienten notkahdusten vuoksi. Toistuva vuoto nivelen sisään tuhoaa rustoa, josta syntyy lisää vaurioita aiheuttavia toksiineja. Jos tämä tilanne on alkanut kehittyä jo lapsuudessa, nivel rappeutuu tavallista varhaisemmassa vaiheessa, syntyy virheasentoja ja nivel jäykistyy”, Pekka Ylinen sanoo.

Nykyisin varhaislapsuudessa aloitettava hyytymistekijäkorvaushoito, profylaksia, ehkäisee nivelvaurioita, mutta jo tapahtuneisiin vaurioihin ei lääkkeillä voida vaikuttaa. Hemofilia-artropatian eli verenvuototaudista aiheutuneen nivelrikon hoito on nivelpintojen laaja-alaisesta tuhoutumisesta, luupuutoksista ja raajan asentovirheistä johtuen vaativaa kirurgiaa.

Leikkauksiin valmistautuminen ja potilaan kokonaistilanteen ymmärtäminen edellyttävät hoitohenkilökunnalta aina huolellista paneutumista. Toimiva yhteistyö verenvuotosairauksiin ja hyytymistekijäkorvaushoitoon perehtyneiden asiantuntijoiden sekä potilaan oman hemofiliahoidosta vastaavan erikoislääkärin kanssa on edellytys toimenpiteelle. Myös toipilas- ja

kuntoutumisvaiheessa moniammatillinen yhteistyö on välttämätöntä vuoto- ja infektioriskien vuoksi.

TEKONIVELKIRURGIAA JA TÄHYSTYKSIÄ

Nivelprotetiikan kehittymisen ansiosta yhä useampia niveliä voidaan luotettavasti korvata tekoniivelellä. Se on usein potilaalle mieluisampi vaihtoehto kuin nivelen luudutus, artrodeesi, jota kuitenkin käytetään vielä esimerkiksi nilkan vaikean nivelrikon hoidossa.

On tavallista, että toistuvien nivelvuotojen vuoksi useita niveliä joudutaan korvaamaan proteesilla. Pekka Ylisen kokemuksen mukaan toimenpiteistä yleisimmät ovat polven, kyynärpään ja lonkan leikkaukset. Uusin aluevaltaus on nilkan tekoniivet, jossa protetiikka on

Veripalvelussa tieto yhdistyy hoitosuunnitelmaksi

Verenvuototaipumuksen vuoksi kaikki kirurgiset toimenpiteet tehdään yhteistyössä SPR:n Veripalvelun tai HUS:n hyytymishäiriöyksikön kanssa. Kaikki potilaat tarvitsevat toimenpiteeseen hyytymistekijäkorvaushoidon, joka määräytyy taudin tyypin mukaan.

Kuva: Hille Nylander

Veripalvelun hemostaasitutkimusten yksikkö konsultoi suomalais-sairaaloita, myös Ortonia, hemofiliapotilaiden leikkauksissa käytettävän korvaushoidon suunnittelussa: ”Hemofiliapotilaan tekoniivelleikkaus on suuri, erityistason osaamista edellyttävä toimenpide. Meidän roolimme on yhdistää potilasta hoitavien erikoislääkäreiden tiedot oikean korvaushoidon toteuttamiseksi”, apulaisylilääkäri **Pirjo Mustonen** kertoo.

Tieto tekoniivelleikkaukseen saapuvasta hemofiliapotilaasta lä-

hetetään mahdollisimman aikaisessa vaiheessa. ”Potilaan terveydentila selvitetään häntä säännöllisesti seuraavan ja hoitavan erikoislääkärin kanssa jo ennakkoon. Kun potilas saapuu Ortoniin, aloitamme yhteydenpidon siellä hemofiliaan erikoistuneen hoitohenkilöstön kanssa. Verinäytteiden pohjalta laskemme korvaushoitoa varten annostukset, joita tarkennetaan vielä leikkausaamuna niin sanotulla leikkauslupänäytteellä”, sisätautien ja kardiologian erikoislääkäri Mustonen sanoo.



Apulaisylilääkäri Pirjo Mustonen.

Näytteet tutkitaan Veripalvelun laboratoriossa, joka sijaitsee vartin taksimatkan päässä Ortonista. Lyhyt välimatka on tarpeen etenkin leikkauslupänäytteen analysointia varten, sillä sen tulos kertoo, teesiikö aloitettu korvaushoito suunnitellusti ja voidaanko leikkaukseen ryhtyä.

”Annostus on suurimmillaan alkuvaiheessa. Leikkauksen jälkeen sitä vähennetään asteittain potilaan toipumisen ja verinäytteiden tulosten pohjalta. Annoksen on tärkeä olla riittävän suuri, mutta hoidon kalleuden vuoksi sitä pienentämällä oikeaan aikaan voidaan säästää paljon kustannuksissa.”

Siihenkin on varauduttava, että tavanomainen korvaushoito ei ole riittävä tai ei tehoa. Noin 20-30 prosentille A-hemofiliaa sairastaville kehittyvä vasta-aineita tavalliselle korvaushoidolle, jolloin joudutaan turvautumaan erittäin kalliisiin vaihtoehtoihin lääkkeisiin.

”Inhibiittoripotilailla leikkauksiin liittyy tavallista suurempi vuoto-riski, jonka vuoksi on varauduttava jopa tehohoidon tarpeeseen. Inhibiittoripotilaiden osalta Orton tekee yhteistyötä HUS:n hyytymishäiriöyksikön kanssa, jonne näiden potilaiden korvaushoidon suunnittelu on keskitetty”, Pirjo Mustonen toteaa.

kehittynyt parempaan suuntaan. Toimenpiteeseen ryhtyminen edellyttää, ettei merkittävää virheasentoa ole ehtinyt kehittyä.

”Hemofiliapotilas päätyy tekonivelleikkaukseen usein jo varhaisessa keski-iässä, kun esimerkiksi muut polven tekonivelleikkaukseen tulevat potilaat ovat yleensä jo yli 60-vuotiaita. Uusintaleikkausten tarve näyttää jopa vähäisemmältä kuin ei-hemofiilikoilla vähäisen liikunnallisen aktiivisuuden vuoksi.”

Ortonissa tehdään myös nivel-tähystyksiä, joissa tulehtunut tai vuotava nivelkalvo poistetaan. ”Esimerkiksi polven synovektomia voidaan tehdä nivelvuodon lopettamiseksi. Eniten kuitenkin teemme nilkan tähystystoimenpiteitä nilkan kivuliaisuuden ja toistuvien vuotojen takia”, Ylinen toteaa.

ORTON tutkii

Lääkehoidon kehittyminen sekä aktiivinen kuntouttava hoito ovat edistäneet hemofiliapotilaiden terveydentilaa, helpottaneet arkea ja vähentäneet ylikuolleisuutta. Tästä huolimatta nivelvaivat ja toimintakyvyn aleneminen ovat yhä merkittävä ongelma vaikeasteista hemofiliaa sairastavilla. Tekonivelkirurgiasta on raportoitu hyviä hoitotuloksia, mutta tieteellistä seurantatietoa ei ole kerätty.

LL **Heidi Danielsson** on käynnistämässä Ortonin potilastietoihin perustuvaa väitöskirjatutkimusta, jonka tavoitteena on tarkastella vaikeasteisten hemofiliapotilaiden tekonivelleikkauksia ja löytää leikkauksen ja kuntoutuksen onnistumiseen vaikuttavia tekijöitä. Potilaat myös kutsutaan kliiniseen tarkastukseen ja heiltä kysytään elämänlaatuun liittyviä tekijöitä.

Sairaala Ortonissa on kattava ja kansainvälisestikin poikkeuksellisen laaja aineisto etenkin hemofiliapotilaiden polven tekonivelleikkauksista.



”Näkemykseni oli, että siistiä sisähommaa”

Timo Kontuniemi uskoi isäänsä: söi vitamiinit, koetti olla varovainen lapsi ja tähtäsi sisätöihin. Sairaalareissuilta hänkään ei välttynyt, vaikka ymmärsikin varoa ohjaamasta rattikelkkaa puuta päin. Sellaisesta kun olisi seurannut sisäinen verenvuoto, johon tuttavien hemofiilikkopoika oli menehtynyt.

Kuva: Sirpa Viljanen

Huumorin höystämänä Kontuniemi kertoo siitä, millaista on sairastaa verenvuototautia. Tietenkin siihen liittyy kummallisia lääkärireissuilla – hänen mukaansa harva peruslääkäri hallitsee verenvuototaudit – mutta myös lukuisia onnistuneita hoitosuhteita ja iloa lääketoimien kehittämisestä viimeisten vuosikymmenten aikana.

Orton tuli tutuksi 1990-luvun alussa kuntoutuskurssien kautta. Sairaalan palveluksiin Kontuniemi tutustui saman vuosikymmenen lopussa, jolloin edessä oli ensimmäinen polven tekonivelleikkaus. Tuolloin hemofiliapotilaiden ortopedina toimi LKT **Timo Paavilainen**.

”Leikkaus oli määrätty tammikuun loppuun ja marraskuussa olin hemofiliapotilaiden kuntoutuskurssilla Ortonissa. Jalkaa piti vahvistaa ennen leikkausta, jotta lihaskunto olisi ollut mahdollisimman hyvä. Jumppa meni kuitenkin hukkaan, kun Tapanipäiväreissulla liukastuin ja niveleen tuli vuoto”, Kontuniemi muistelee.

Huonosta tuurista huolimatta polvi leikattiin aikataulussa, toimenpide sujui odotetusti eikä potilas tarvinnut alkuun apuvälineitäkään. Takapakkia tuli, kun heikon lihaskunnan vuoksi liikkuminen jäi vähiin. Polvi uhkasi jäädä jäykäksi, mutta saatiin narkoosimanipulaatiossa taipumaan. Tämän jälkeen Kontuniemelle on asennettu tekonivelet myös lonkkaan sekä nilkkoihin, jotka ovat vaivanneet lapsuudesta lähtien. Näkykö erityisosaamista tarvitsevaan potilasryhmään kuuluminen nykypäivänä terveydenhuollon palvelun laadussa?

”Yliopistollisissa sairaaloissa lasten hematologit ovat taitavia, mutta aikuisten osalta alueelliset erot ovat suuria. Perusterveydenhuollossa olemme niin pieni marginaaliryhmä, että erityistarpeitamme on vaikea hallita. Veripalve-

lulla on ollut mielestäni tärkeä rooli, sillä sielutä tarjotaan konsultaatiota ympäri Suomen. Osaamisen keskittämisestä voisi myös olla hyötyä”, Kontuniemi arvioi.

”Olisi hyvä, jos akuuttihoitoihin ei jouduttaisi turvautumaan, vaan leikkaushoito olisi suunnitelmallista ja ennakoitua. Suojahoito on erittäin kallista, esimerkiksi tekonivelleikkauksessa jopa 75 prosenttia kokonaishinnasta. Se tulee kuitenkin halvemmaksi kuin vuotojen hoito tai leikkauskomplikaatiot.”

”Suomessa on hyvää ortopedista osaamista, ja Ortonin ja Veripalvelun yhteistyö on ollut toimiva järjestely. Viime vuosina **Riitta Lassilan** johtama hyytymishäiriöyksikkö Meilahden sairaalassa on saanut paljon aikaiseksi ja esimerkiksi leikkauksiin valmistautuminen on parantunut. Teemme myös hemofiiliayhdistyksen puitteissa yhteistyötä.”

40-vuotias Suomen Hemofiiliayhdistys kokoaa tietoa, tiedottaa ja toimii hemofiliaa sekä von Willebrandin tautia sairastavien ja heidän perheidensä tukena ja edunvalvojana. Timo Kontuniemi on ollut mukana perustamisesta lähtien.

Yhdistyksen missiona on myös muistuttaa, että hyytymistekijän puutetta lukuun ottamatta hemofiliaa sairastavat ovat aivan tavallista elämää eläviä tavallisia ihmisiä. Tiedon lisääntymisen ja hoitojen kehittymisen ansiosta myös elinikä odote on noussut normaalille tasolle, kun se vuonna 1960 oli vain noin 20 vuotta.

Sairauden kanssa oppii elämään ja ennakkoimaan: ”Pistän hyytymistekijää ennalta, jos lähdän marjametsään tai kuntosalille. Sellainen toive on, että lääketieteellinen pystyisi kehittämään lääkkeen, joka säilyisi veressä pitempään. Kun edes pääsisi siihen, että vain kerran viikossa olisi tarve pistää hyytymistekijää”, Kontuniemi unelmoi.

