nr 4, wrzesień 2023

YOUNGSTERS Polska

HAE life hacks

CENNE RADY ZWIĄZANE ZE SZKOŁĄ, PRACĄ, PODRÓŻAMI I ŻYCIEM CODZIENNYM

stres a HAE

POZNAJ SPOSOBY NA STRES

letnie warsztaty HAE

+ RELACJA FOTOGRAFICZNA Z LETNICH WARSZTATÓW HAE

PIĘKNIE PUCHNĘ Youngsters

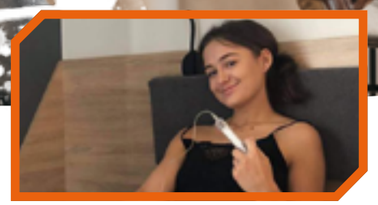
PIĘKNIE PUCHNĘ
Youngsters

Pięknie Puchnę

pomogło wielu Pacjentom spojrzeć na chorobę z innej perspektywy, wzajemnie się zintegrować.

> **jeśli muszę już puchnąć, to będę to robił PIĘKNIE!**

ZNAJDZIESZ TU



wstęp do choroby 2
Co to za choroba?
Objawy
Leczenie
Wyzwalacze

związek z osobą chorą na HAE 4

dzieci a HAE 5

HAE life hacks 6
Cenne rady związane ze szkołą, pracą, podróżami i życiem codziennym

moje hobby a HAE 8

sposoby na stres 9
Magiczna medytacja
Oddychanie

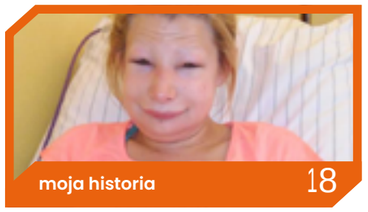
czy wiesz że... 14

moja historia 16
Poznaj nas!

letnie warsztaty HAE 20
Relacja fotograficzna z Letnich warsztatów HAE, które odbyły się w Krakowie

letnie warsztaty HAE 20

moja historia 16


moja historia 18

letnie warsztaty HAE 20

WSTĘP DO CHOROBY

Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy (ang. Hereditary Angioedema, HAE)

jest bardzo rzadką i potencjalnie zagrażającą życiu chorobą genetyczną, która występuje u około 1 na 10.000 do 1 na 50.000 osób.

HAE jest chorobą dziedziczną.

Objawy HAE obejmują obrzęk w różnych częściach ciała, w tym: kończyny górne, kończyny dolne, brzuch, genitalia, twarz i drogi oddechowe. Pacjenci ze zdiagnozowanym HAE mają wadę w genie, który kontroluje białko krwi zwane C1-Inhibitorem. Ta wada jest przyczyną braku równowagi biochemicznej, która wytwarza obrzęk. Dziedziczny obrzęk naczynioruchowy jest również znany jako niedobór C1-Inhibitora – typu I i typu II.

Objawy

Objawy często pojawiają się nagle i niespodziewanie.
Atakom, zwanym także napadami, zawsze towarzyszy obrzęk i ból.
U pacjentów z dziedzicznym obrzękiem naczynioruchowym występują nawracające epizody obrzęku m.in. rąk, stóp, przewodu pokarmowego, genitaliów, gardła, krtani, które mogą trwać od dwóch do pięciu dni.

Leczenie

HAE to choroba nieuleczalna. Należy pamiętać, że w przeciwieństwie do obrzęku naczynioruchowego spowodowanego alergią, HAE nie reaguje na leki antyhistaminowe, kortykosteroidy, czy epinefrynę!
Leczenie zapobiegawcze przeznaczone jest dla pacjentów, których jakość życia została mocno obniżona wskutek choroby. Leczenie zapobiegawcze oparte jest na ludzkim C1-INH esterazy oraz na lanadelumab.

Leczenie doraźne (w sytuacji zagrożenia życia):
- ostre napady brzucha,
- ostre napady szyi/krtani.

Leczenie przedzabiegowe przeznaczone jest dla pacjentów z planowanym zabiegiem dentystycznym lub chirurgicznym, które bardzo często wyzwalają napady dziedzicznego obrzęku naczynioruchowego. W leczeniu przedzabiegowym stosowany jest koncentrat ludzkiego C1-INH esterazy, optymalnie na jedną lub dwie godziny przed planowanym zabiegiem.

Leki

Podskórne: FIRAZYR, HAEGARDA / BERINERT 2000/3000, KALBITOR, TAKHZYRO
Dożylne: BERINERT, RUCONEST, CINRYZE

Wyzwalacze

- Stres
- Lęk
- Przemęczenie
- Zabiegi operacyjne
- Infekcje (przeziębienie, grypa)
- Urazy mechaniczne
- Wysiłek fizyczny

TYPY HAE

Istnieją trzy rodzaje HAE:

TYP 1

Stanowi około 85% przypadków. Jest spowodowany niedoborem inhibitora C1.

TYP 2

Stanowi około 15% przypadków. Jest spowodowany dysfunkcją inhibitora C1.

HAE z normalnym poziomem C1-INH

Najrzadszy typ HAE. Eksperci uważają, że jest spowodowany innymi mutacjami genetycznymi.

ZWIĄZEK Z OSOBĄ CHORĄ NA HAE

Związek z osobą chorą na HAE to przede wszystkim zrozumienie, obycie się ze strachem i lękiem. Trzeba nauczyć się żyć normalnie. Chęć odciążenia partnera w bólu i cierpieniu poprzez podanie leków, pomoc w sprawach codziennych, łagodzeniu stresu, zawiezieniu do lekarza czy na SOR. Nasza druga połówka podczas swojego ataku może w swojej złości mówić różne słowa m.in. "dlaczego ja?". Naszym zadaniem jest zrozumieć i wesprzeć. Posiadanie leku daje bardzo duży komfort psychiczny zarówno pacjentowi jak i jego drugiej połówce. Szybsze podanie to szybsze dojście do siebie. Nie mamy możliwości "przeżycia" choroby ale zawsze możemy dokształcać się w jej temacie. Pomoże to nie tylko w zrozumieniu przeżyć drugiej połówki ale także w szybszej pomocy.

Pamiętaj!

Zrozum cierpienie drugiej połówki!
Dowiedz się jak najwięcej o chorobie!
Wspieraj!
Naucz się podawać lek!

DZIECI A HAE

Posiadanie dziecka to niezwykłe przeżycie. W HAE bardzo ważne jest przygotowanie dziecka psychicznie oraz emocjonalnie, aby potrafiło sobie poradzić w życiu codziennym. Rodzic powinien edukować swoje dziecko od najmłodszych lat!

Świadomy pacjent to bezpieczny pacjent!

Każde dziecko powinno być świadome swoich objawów i nie powinno ich bagatelizować. W celu zmniejszenia nieświadomości na temat choroby oraz ryzyka wykluczenia społecznego, należy informować najbliższe osoby i rówieśników o chorobie, objawach i sposobie leczenia. Szkoła (dyrekcja, nauczyciele, uczniowie, pielęgniarka) powinni być poinformowani o chorobie oraz powinni wiedzieć jak działać w przypadku wystąpienia napadu. Ważne jest aby nie panikować i postępować zgodnie ze wskazówkami przekazanymi przez rodzica chorego. Nasze dziecko, w przypadku napadu, powinno być spokojne, zabrane w spokojne, odosobnione miejsce aby zredukować stres!

Pamiętaj!

Porozmawiaj ze swoją drugą połówką o chorobie i o aspektach związanych z dziećmi.

Istnieje 50% szans na odziedziczenie choroby!

Nie ma przeciwskazań, aby pacjentki chore na HAE posiadały dzieci!

HAE Life Hacks

szkoła

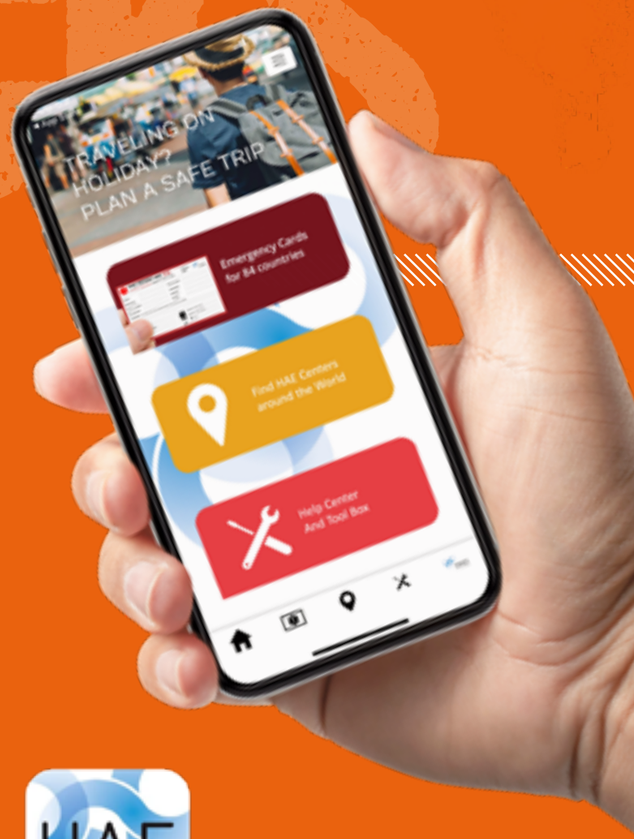
- powiedz o chorobie nauczycielom i dyrektorowi,
- zgłoś się o pomoc jak najszybciej,
- poinformuj rówieśników o chorobie,
- zapewnij szkolenie dla pielęgniarki szkolnej,
- zawsze posiadaj ze sobą lek.

praca

- porozmawiaj z pracodawcą o chorobie,
- uczul współpracowników na objawy, które mogą wystąpić,
- nie bój się mówić, że źle się czujesz,
- naucz współpracowników, co robić w sytuacji napadu,
- zawsze posiadaj ze sobą lek.

życie codzienne

- noś płaskie buty zamiast obcasów,
- pozwól sobie na chwilę przerwy,
- zachowaj spokój,
- rób to co kochasz,
- nie przemęczaj się,
- zawsze posiadaj ze sobą lek.



HAE COMPANION

podróże

- trzymaj leki w bagażu podręcznym,
- naucz się samoiniekcji,
- stwórz plan podróży,
- noś luźne ciuchy,
- zabieraj ze sobą informację od lekarza po angielsku,
- sprawdź pogodę w miejscu docelowym,
- pobierz aplikację HAE Companion,
- baw się dobrze!

> z HAE trzeba nauczyć się żyć

HOBBY A HAE

Wioleta Opałka

Gdy byłam młodsza zawsze rodzice kazali mi się oszczędzać. Od kilku lat zaczęłam chodzić po górach. Mimo tego, że taka wędrówka zawsze kończyła się atakiem - nie rezygnowałam. Udało mi się nawet zrobić 26 km w Tatrach. Jednak mimo wszystko ta choroba mocno ogranicza, zawsze startowałam ze strachem i lękiem gdzie tym razem spuchnę. Lubię również chodzić na siłownię. Jednak z czasem zauważyłam, że nie mogę przesadzać z treningami aby nie powodować ataków. Wszystko z umiarem. Z HAE trzeba nauczyć się żyć.

MAGICZNA MEDYTACJA

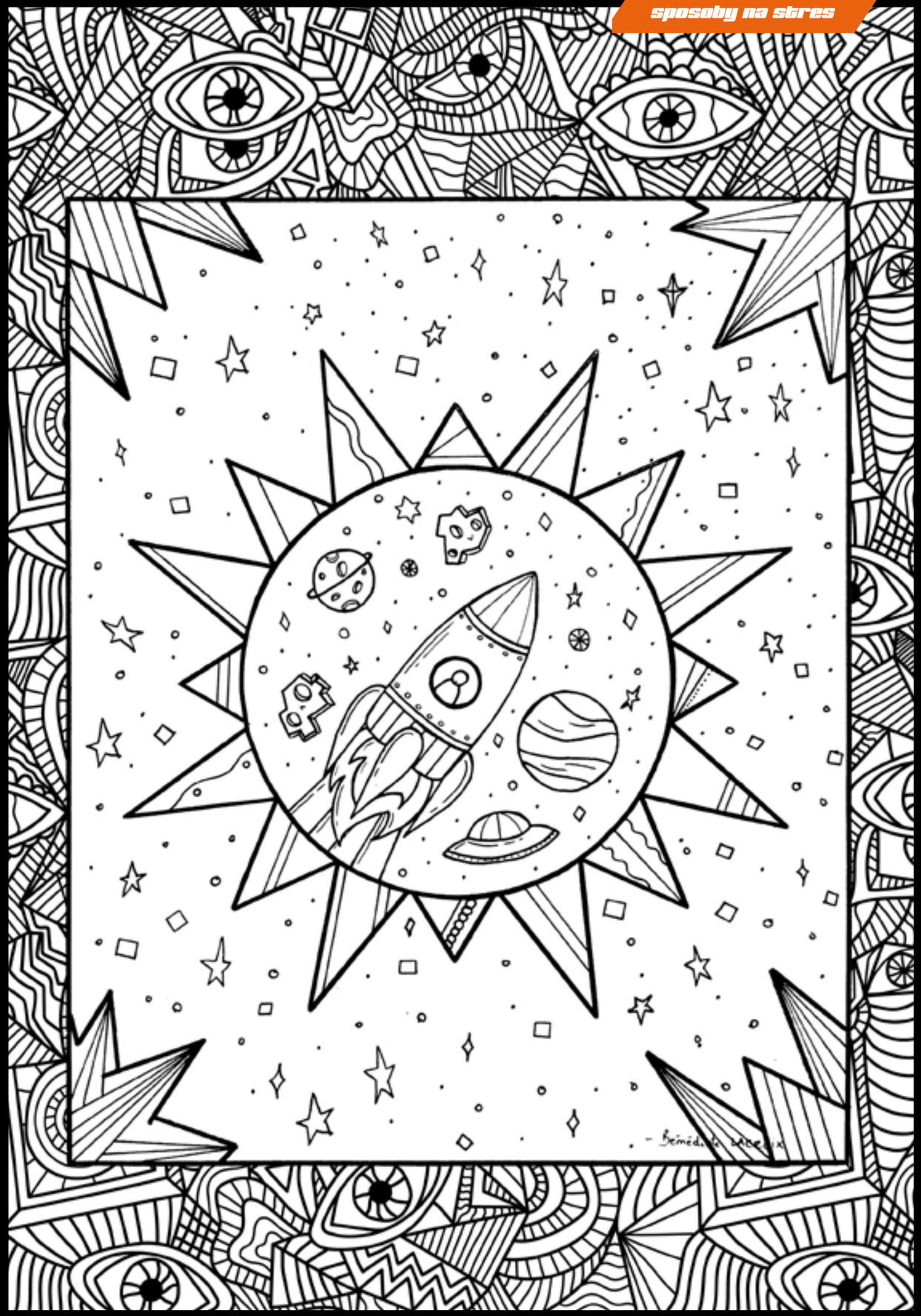
Do medytacji potrzebujesz jedynie przyjaznej przestrzeni oraz chwili wolnego czasu. Kluczem do sukcesu jest również regularność oraz wyrozumiałe podejście. Codzienna medytacja poranna może sprawić, że każdy dzień będziesz rozpoczynać ze spokojem – stres zostanie zredukowany, a zachowanie wewnętrznej równowagi okaże się prostsze.

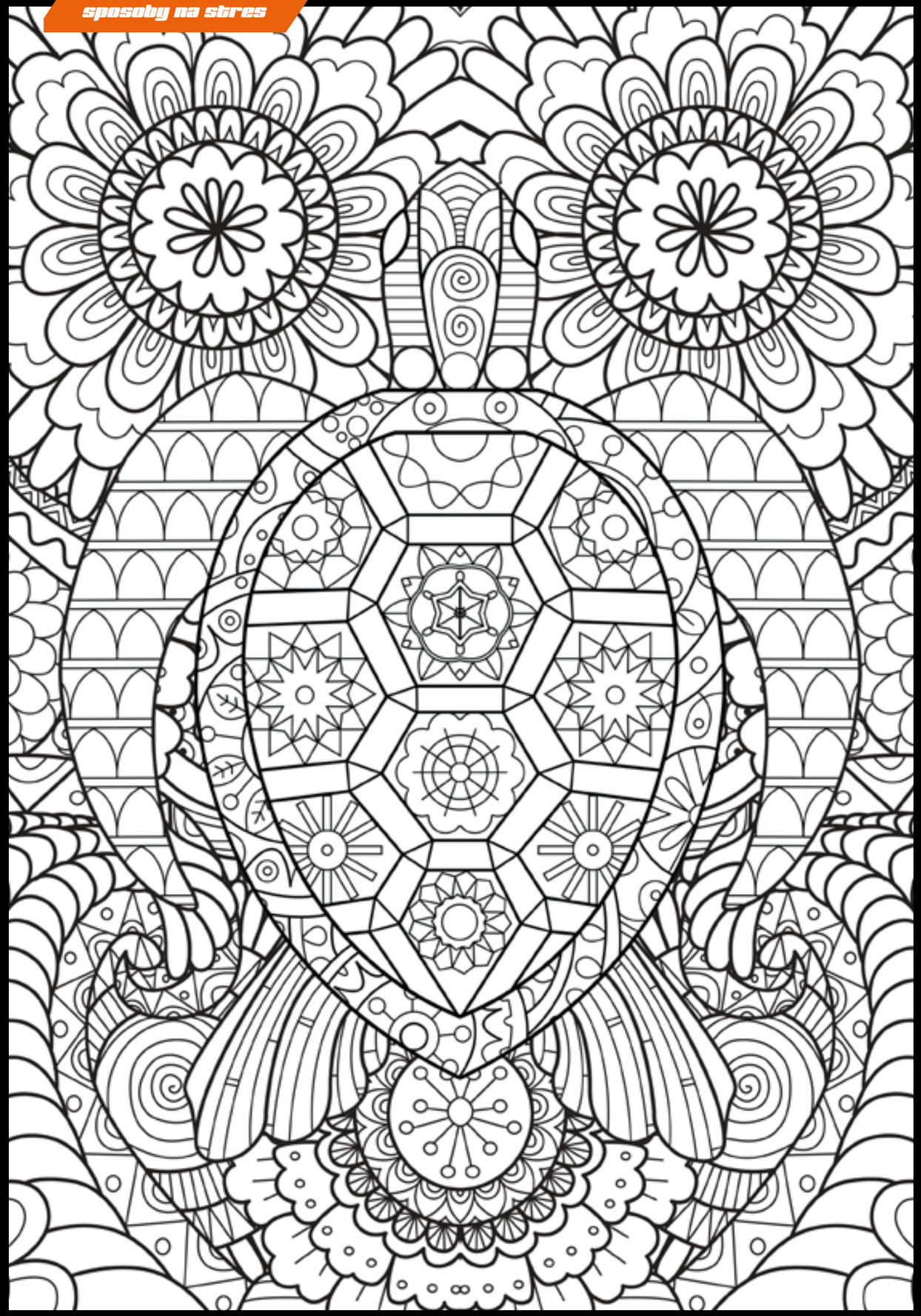
1. Znajdź miejsce, w którym nikt nie będzie ci przeszkadzał. Zajmij wygodną pozycję, spróbuj wyprostować plecy. Dłonie możesz odłożyć na uda.
2. Zamknij oczy.
3. Skup się na swoim oddechu. Spróbuj nabierać powietrze przeponą – możesz położyć dłoń na brzuchu i sprawdzić, czy unosi się podczas wdechu.
4. Staraj się nie myśleć o niczym konkretnym. Oddychaj głęboko.
5. Jeśli w twojej głowie pojawiają się jakieś obrazy czy myśli, pozwól im odpłynąć i wróć do koncentracji na oddechu.
6. Powoli otwórz oczy. Nie wstawaj od razu - daj sobie chwilę na powolne zakończenie medytacji.

ODDYCHANIE

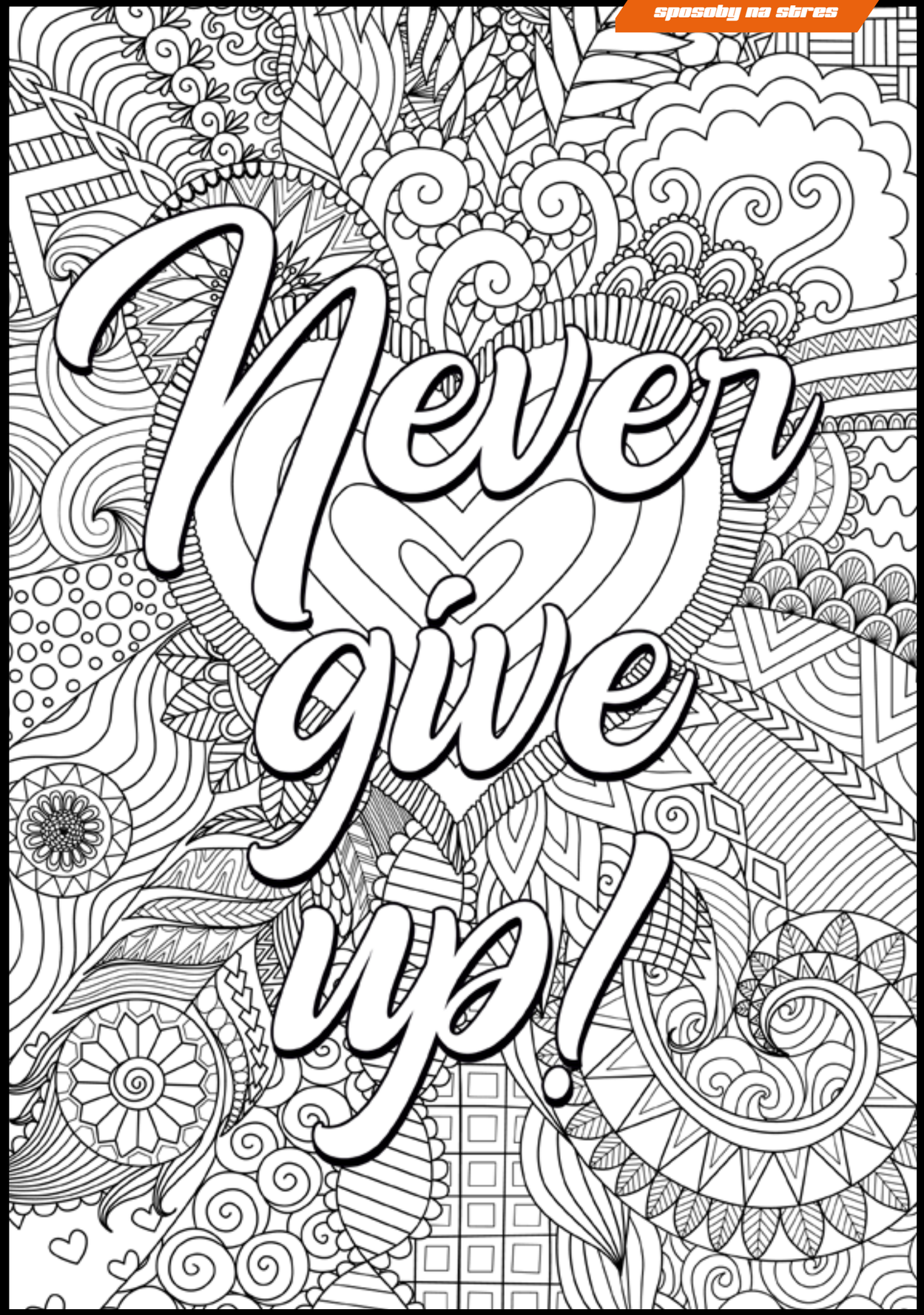
Spróbuj znaleźć w ciągu dnia kilkanaście minut na ćwiczenie.

1. Usiądź wygodnie, rozluźnij mięśnie, przymknij oczy.
2. Wdychaj powietrze nosem, wydychaj ustami.
3. Podczas wdechu wypychaj okolice brzucha (używając mięśni brzucha przepony), spychając powietrze do niższej części płuc.
4. Zatrzymaj oddech i policz do pięciu.
5. Potem wolno wydychaj, rozluźniając barki, tułów i brzuch.
6. Oddychaj swobodnie i głęboko.





sposoby na stres



CZY WIESZ, ŻE...

Nie każdy obrzęk naczynioruchowy ma podłoże alergiczne

Objawy HAE obejmują:

- Obrzęk / opuchliznę
- Ból brzucha
- Niedrożność dróg oddechowych

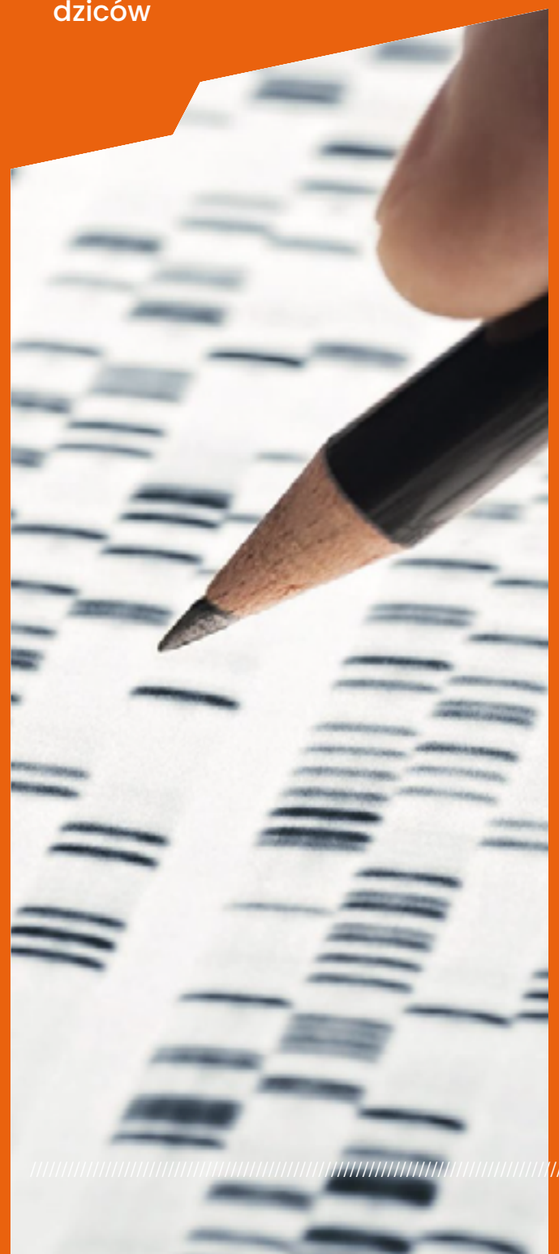
Często błędnie diagnozowane jako reakcja alergiczna

Ważna jest wczesna diagnoza HAE

HAE można łatwo zdiagnozować za pomocą badania krwi, jednak rozpoznanie może zająć nawet ponad 10 lat, ponieważ objawy są bardzo podobne do objawów innych, bardziej powszechnych chorób

HAE jest chorobą genetyczną

- Wada genetyczna jest przenoszona z pokolenia na pokolenie
- HAE może wynikać ze spontanicznej mutacji w momencie poczęcia
- Dzieci mają 50% prawdopodobieństwo na odziedziczenie HAE od rodziców



HAE związane jest z wytwarzaniem nadmiernej ilości bradykininy

Niski poziom i brak aktywności biologicznej inhibitora C1 powoduje nadmierną produkcję bradykininy. Leki przeicwalergiczne, takie jak leki przeciwhistaminowe i kortykosteroidy są nieskuteczne w leczeniu HAE

dowiedz się więcej

PIĘKNIE PUCHNĘ
Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym z Obrzękiem Naczynioruchowym

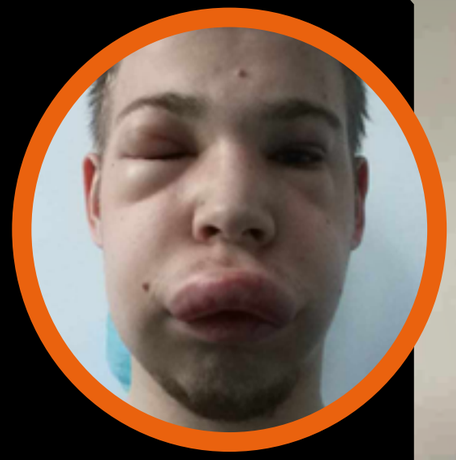
piekniepuchne.org

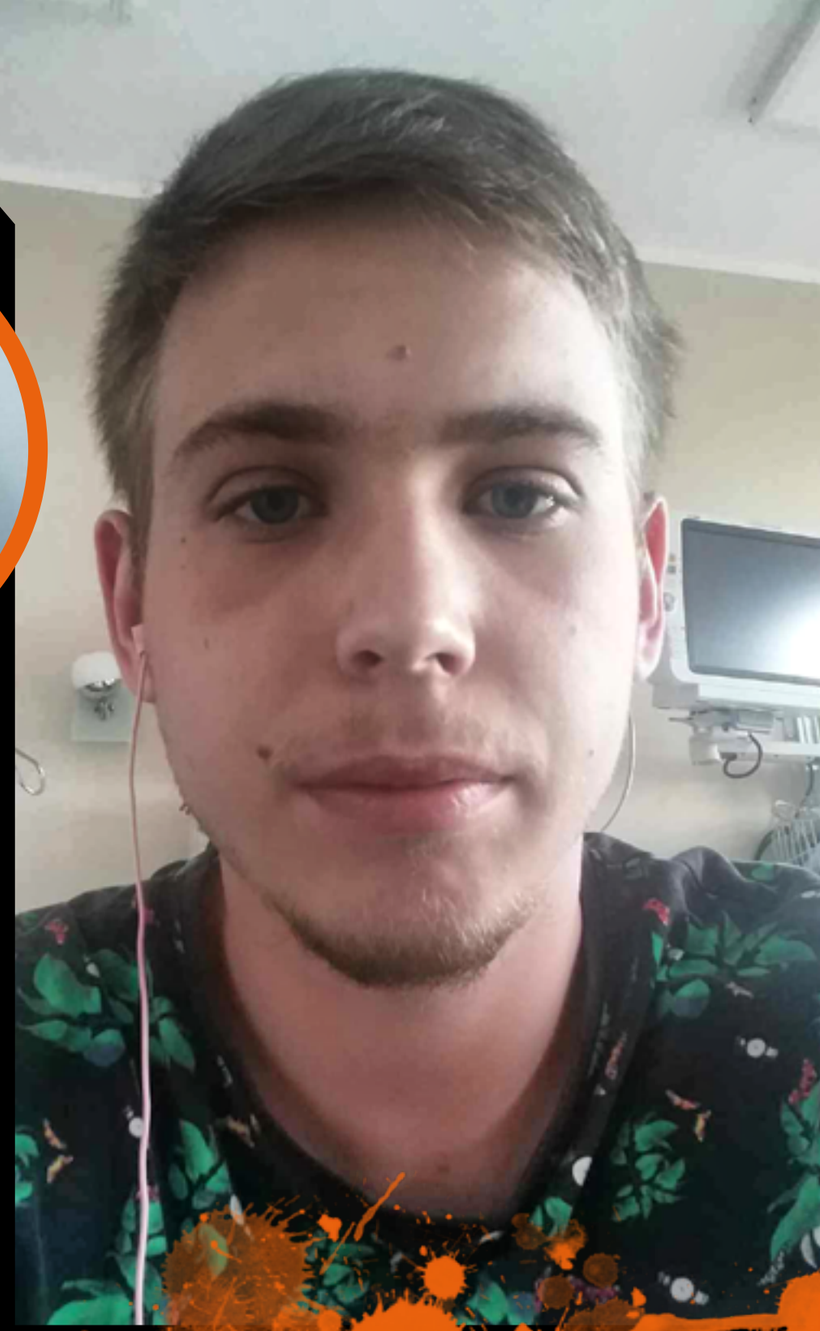
MOJA HISTORIA

Monika Jarantewicz

Cześć! Nazywam się Monika. Od urodzenia patrzyłam na cierpienie i obrzęki mojej mamy. To właśnie od rodziny ze strony mamy wszystko się zaczęło. Od zawsze byłam uświadamiana, że jestem obciążona ryzykiem posiadania HAE i że niestety nie ma skutecznych leków na tę chorobę.

W 2005 roku jako mała dziewczynka w pierwszej klasie podstawówki na przerwie szkolnej jadłam lizaka gdy nagle poczułam, że moja warga zaczęła mnie boleć i stawała się coraz większa. Gdy spojrzałam w lustro wiedziałam, że to mój pierwszy napad HAE. Dzieci wytykały mnie palcami i śmiały się z mojej „ogromnej wargi". Ból nie przechodził a opuchlizna była już na nosie, policzkach i języku. Towarzyszył mi strach. Tak się zaczęła moja przygoda ze szpitalnym oddziałem ratunkowym: pierwsze kłucia i wenflony. Nie mieliśmy leków na HAE a więc podawano mi jedynie sterydy. Napady miałam raz, dwa razy w miesiącu. W 2015 roku zostałam skierowana do Bydgoszczy do doktora Gockiego, dzięki któremu mój koszmar z bólem i niepewnością trochę się zmniejszył. Otrzymałam pomoc w postaci leków. Zmniejszyło to mój pobyt w szpitalu, ponieważ leki podawaliśmy sami w domu. W 2023 roku w Krakowie dowiedziałam się o nowym, jeszcze skuteczniejszym leczeniu i podjęłam decyzję o zgłoszeniu się do programu lekowego, ponieważ moje napady zagrażające życiu występowały już regularnie co najmniej raz w tygodniu. Wierzę, że przyszłość osób z HAE będzie bezbolesna i pełna „normalnego" życia.





MOJA HISTORIA

Rafał Blank

Cześć, mam na imię Rafał i mam 26 lat. Pierwsze objawy HAE pojawiły się u mnie w czasie szkoły podstawowej. Były to wyłącznie obrzęki obwodowe, dłonie i stopy. Nikt nie wiedział skąd się one biorą. Zazwyczaj myślano, że się o coś uderzyłem, albo że coś mnie ugryzło. W 2018 roku, po zabiegu stomatologicznym pierwszy raz wystąpił u mnie obrzęk twarzy i krtani. Gdy trafiłem do szpitala większość lekarzy twierdziła, że spotkała się pierwszy raz z „czymś takim". Leczono mnie doraźnie lekami przeciwhistaminowymi, które nie przynosiły efektów. Ordynator z oddziału wewnętrznego, przypomniał sobie, że na studiach ktoś wspominał o bardzo rzadkiej chorobie, która objawiała się między innymi charakterystycznie obrzękniętymi ustami, takimi jak moje wtedy. Zlecił zrobienie badań na poziom inhibitora C1 esterazy i skierował mnie na konsultację do SU w Krakowie, gdzie HAE zajmowała się Pani Krystyna Obtułowicz. W trakcie wizyty została potwierdzona diagnoza - wrodzony obrzęk naczynioruchowy. Po diagnozie uzyskałem dostęp do specjalistycznych leków, dzięki czemu moje życie się zmieniło. Wcześniej w momencie wystąpienia ataku twarzy bądź krtani mój pobyt w szpitalu trwał co najmniej 5 dni. Od niedawna, dzięki lekom był to tylko jeden dzień. Teraz po uczestnictwie w letnich warsztatach HAE i skorzystaniu z kursu samoiniekcji nauczyłem się sam podawać leki i stałem się „wolnym" człowiekiem.

MOJA HISTORIA

Wioleta Opałka

Cześć! Jestem Wiola! Mam 29 lat. Zostałam zdiagnozowana dopiero około 3 lata temu, jednak moja historia z HAE zaczęła się dużo wcześniej.

Od najmłodszych lat miałam silne bóle brzucha, zawsze było doszukiwanie się albo ataku wyrostka, szkodliwości pokarmu lub przemęczenia się. Kilkanaście razy byłam na SORze jednak nikt nie potrafił mi pomóc, czekałam aż samo przejdzie. Zdarzało się, że nie byłam w stanie normalnie funkcjonować przez kilka dni. Pierwszy atak zewnętrzny miałam ok. 12-13 roku życia. Spuchła mi wtedy cała twarz tak, że czułam się jak świnka Peppa.

W tamtym czasie lekarze również rozkładali ręce, nikt nie wiedział co może być przyczyną. Raz się nawet dusiłam. Moja droga do diagnozy była bardzo długa i ciężka. Składała się na kilka pobytów w szpitalu i kilkadziesiąt wizyt u różnych specjalistów. 15 lat oczekiwania, miesiące bólu i cierpienia. Wycofywałam się z życia towarzyskiego, lecz nigdy się nie poddałam. Aż nadszedł ten moment - udało się postawić diagnozę HAE. Teraz, gdy mam dostęp do leków moje życie stało się znacznie lepsze, mogę funkcjonować jak normalna, zdrowa osoba.

MOJA HISTORIA

Wiktoria Ziębicka

Od kiedy pamiętam, byłam świadoma choroby, ponieważ zdiagnozowany byt mój tato, babcia i kilka innych osób z rodziny. Mój tato jako pierwszy z rodziny został zdiagnozowany w Krakowie, później babcia i pozostała część rodziny.

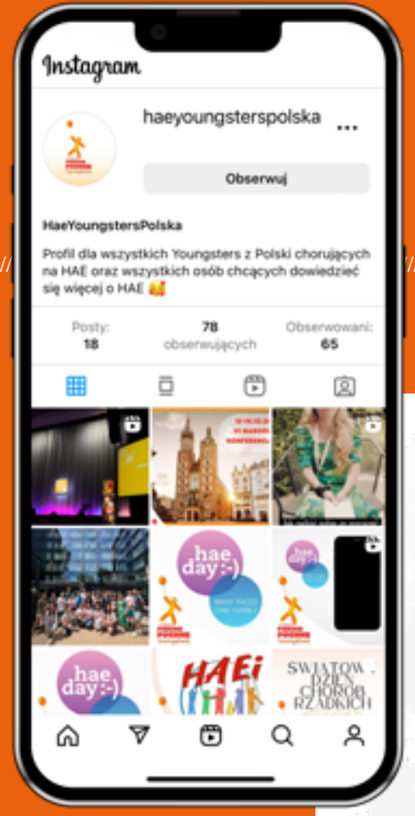
HAE potwierdzono u mnie w Krakowie gdy miałam 6 lat. Początkowo nie miałam żadnych objawów. Zmieniło się to jednak w okresie dorastania, gdy zaczęłam mieć ataki brzuszne, a z czasem także obrzęki twarzy i innych części ciała. Aktualnie nie mam wielu ataków w roku, ale z roku na rok ich przybywa. Najczęściej mam obrzęk brzucha, z którym budzę się nad ranem, wtedy już atak jest na tyle rozwinięty, że wymiotuję i mam problemy z oddychaniem. Czynnikiem najczęściej prowokującym napady jest u mnie miesiączka, infekcje i stres. Na co dzień staram się normalnie funkcjonować, leki mam zawsze przy sobie, a gdy zajdzie potrzeba podaję je sobie sama. Nieraz podawałam sobie leki na uczelni czy wakacjach. Dzięki temu, że nauczyłam się samoiniekcji na jednej z konferencji HAE W Warszawie, nie boję się podróżować i wyjeżdżać za granicę.

LETNIE WARSZTATY HAE

letnie warsztaty hae

OSOBY ZAANGAŻOWANE W WYKONANIE WYDANIA:

Dominika
Wiktoria
Wioleta
Jakub
Monika
Dawid
Rafał
Magdalena
Karolina
Marek
Daria
Włodzimierz
Maja
Hanna
Anna
Mateusz
Łukasz
Kamila
Bartłomiej
Amelia
Nadia
Natalia
Aleksandra



OBSERWUJ NAS

YOUNGSTERS

Polska

PIĘKNIE PUCHNĘ
Youngsters

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym
z Obrzękiem Naczynioruchowym
PIĘKNIE PUCHNĘ

ul. Śniadeckich 10, 31-531 Kraków

www.piekniepuchne.org