

"Organisering af behandling og støtte i fremtiden", oplæg ved overlæge dr. med. Erik Berntorp fra Malmø Universitetshospital:

Centraliseret hæmofilibehandling er nødvendig, fordi hæmofili er så sjælden en sygdom. Specielt svær hæmofili. Derfor skal behandlingen samles i særlige hæmofilicentre.

Det slog Erik Berntorp fast, da han indledte sit oplæg om "Organisering af behandling og støtte i fremtiden".

Et hæmofilicenter har ansvaret for kompetencen inden for bløderbehandling, ansvaret for at uddanne dem, der beskæftiger sig med de blødersyge, ansvaret for at forske i og udvikle bløderbehandlingen og ikke mindst sørge for at sikre personalekruttering. Den store opgaveportefølje er en udfordring, som mange hæmofilicentre slås med. Derfor er det vigtigt at have centre med tilstrækkeligt mange patienter, og derfor skal centrene beskæftige sig med alle typer af blødersygdomme.

På et "comprehensive" hæmofilicenter, det vil sige et center, der tager sig af alle aspekter af behandlingen, skal personalet tage godt vare på bløderbørnene fra de fødes til de dør. Og målet med behandlingen er, at bløderpatienten gennemgår en hel livscyklus og ikke dør for tidligt, som det var tilfældet for 50 år siden.

Og det er muligt i dag, fordi der er sket utroligt meget med hæmofilibehandlingen. "Der er faktisk sket mere med hæmofilibehandlingen end med tv-apparatet. Det kom i 1950'erne, og det var sort/hvidt og lille og tykt. Nu er det i farve og meget tyndere, men på de 50-60 år har man, når det gælder de blødersyge, øget deres livslængde markant, så der er sket dramatisk meget mere på det punkt," sagde Erik Berntorp.

Udfordringerne for fremtidens hæmofilicentre er, at der bliver flere og flere blødere – også med svær hæmofili – der bliver ældre og ældre. Og de patienter vil udover deres blødersygdom også komme til at lide af almindelige aldersrelaterede helbredsproblemer. Derudover vil nogle blødere have andre sygdomme – comorbiditeter – der kan være delvist aldersrelaterede. De specielle bløderproblemer kan for eksempel være kroniske smerter, hiv, hepatitis C og leverkræft. De deciderede aldersrelaterede problemer er ting som hjerte/kar-sygdomme, hjertetilfælde, cancer i al almindelighed, prostataproblemer, osteoporose, hyppigere faldskader og demens, mens andre comorbiditeter kan være forhøjet blodtryk, diabetes, fedme og nyresygdomme.

Alle disse ting skal hæmofilicentrene være i stand til at håndtere.

Der findes kun få studier om ældre blødere af den simple grund, at gruppen ikke er så stor. Erik Berntorp henviste til det samme studie som Lone Hvidtfeldt Poulsen, der viser, at hjerte/kar-sygdomme er mindre almindelige hos blødere end hos den generelle befolkning. Til gengæld er højt blodtryk, hepatitis, og sygdomme i muskel og skelet hyppigere, mens blødere har bedre kolesterolniveau end den generelle befolkning.

Hæmofilicentret i Malmø

Derefter gik Erik Berntorp over til at forklare, hvordan hæmofilicentret i Malmø, som han har været chef for i over 20 år, og som er en del af Malmø Universitetshospital, er

opbygget. Tre hæmatologer tager sig af de voksne patienter, mens to børnelæger tager sig af molekylær genetisk diagnostik, den genetiske rådgivning og kontrollen med bløderbørnene. Derudover har centret to sygeplejersker, en ortopædkirurg, en socialrådgiver og en fysioterapeut. Og så har centret samarbejde med en tandlæge på hospitalet og regelmæssig kommunikation med folk på infektionsklinikken.

De voksne bløderpatienter tilses én gang om året og børnene to gange.

"Det er vigtigt, at vi ved de årlige besøg fanger comorbiditeter og livsproblematikker. Derfor laver vi en skabeloniseret gennemgang med patienten," fortalte Erik Berntorp.

Patienterne udfylder en livskvalitetsformular, så man kan se, hvordan deres livskvalitet forandres med årene, og der foretages en almen fysisk undersøgelse, hvor der er fokus på blodtryk. Der laves også en ledundersøgelse og tages en masse prøver. Der måles blandt andet på Faktor VIII og IX, antistoffer, leverenzymmer, elektrolytter, creatinin, cystatin C, urin albumin og blodlipider. Og hvis det er nødvendigt foretages der også forskellige virologiske undersøgelser. Og så måles mineralindholdet i skelettet for at se, om der er knogleskørhed.

Fremtidens strategi

I Malmø har man også lagt en strategi for fremtiden. Den indebærer blandt andet, hvad man allerede har gjort i mange år, at alle patienter med svær hæmofili skal i profylaktisk behandling. Det gælder også de fleste med moderat hæmofili.

Samtidig skal de aldrende hæmofilipatienter screenes for comorbiditeter for i modsætning til andre mænd i samme alder, går de aldrende blødere ikke særligt ofte til praktiserende læge. De undgår den almene sundhedspleje, fordi de ofte er blevet misforstået eller har oplevet, at mange er bange for at håndtere deres sygdom. Derfor er det centrets ansvar at få øje på følgesygdomme.

"Hvis en patient får en tilstødende sygdom eller en aldersproblematik, så henviser vi til en specialist på området, og i de tilfælde følges op med et etableret samarbejde med specialisten, så patienten ikke overlades ud i det blå," sagde Erik Berntorp, og gik derefter over til at fortælle, om nogle af de tanker, de også har gjort sig i Malmø. For eksempel: Bør teamet udvides?

"Det mener jeg ikke umiddelbart, at det skal, men teamet skal uddannes bedre i forhold til comorbiditeter og aldersrelaterede sygdomme," mente Erik Berntorp.

Men han savner et behandlingsprogram for, hvordan man tager sig af hjerte/kar komplikationer hos bløderne. For eksempel hvis man får et hjertetilfælde, er der meget af den medicin, der så gives, som modvirker koagulationsmekanismen. Hvordan skal det håndteres hos bløderne?

Der er også spørgsmålet om, hvordan man skal tage sig af mentalt handicappede, for eksempel demente patienter.

"Skal man fortsætte en profylaktisk behandling for millioner af kroner af en meget dement bløderpatient? Der opstår en hel del etiske spørgsmål der. Og der er mange andre problemstillinger, så det er vigtigt med forskning på området for at etablere et videnskabeligt baseret behandlingsprogram," pointerede Erik Berntorp.

Nationalt bløderregister

Derefter gik Erik Berntorp over til at fortælle om det register, som hæmofilicentret i Malmø oprettede i 1986.

Inden da gjorde han dog opmærksom på en passage fra de europæiske principper om hæmofilibehandling skrevet af den europæiske hæmofiliforening. Her står der, at alle lande bør have et nationalt hæmofiliregister, administreret af en central hæmofiliorganisation. Et princip, som flere lande ikke lever op til. Herunder også Danmark.

"Vores register har været til meget stor nytte for os både i det videnskabelige og taktiske arbejde," fortalte Erik Berntorp.

Registret er endnu ikke webbaseret, men Regions Skåne har netop overtaget registret, og det er meningen, at det nu skal kobles til andre nationale registre, og at patienter selv skal kunne gå ind og afrapportere om deres tilstand i det.

I registret kan man søge på en patient, og under hver patient ligger der en del generelle data, såsom grunden til at patienten er blevet udredt, hvornår vedkommende er diagnosticeret, den genetiske defekt, om vedkommende er i profylakse eller ej, om inhibitorer, dosering af medicin og anbefalet produkt. Familieforhold og de studier patienten indgår i og en del andre kommentarer er også registreret. Desuden er det patientens forskellige besøg registreret, led-scoren, antallet af blødninger og en masse andre ting.

"Man kan generere forskellige oversigter fra registret. Man kan for eksempel se på dem mellem 30 og 40 år eller se på de svært hæmofiliramte. Man kan også eksportere registret til forskellige statistikprogrammer, hvis man har behov for det," fortalte Erik Berntorp.

I Malmø har man blandt andet brugt registret til at fremtage data på, hvor meget en hæmofilipatient koster, og hvor mange ekstra gode år patienterne får for behandlingen. Det er netop blevet brugt i forbindelse med en gennemgang af den svenske hæmofilibehandling.

"Man kan se, at i Malmø koster hæmofilibehandlingen enormt meget, men man får også flere bedre år med vores profylakse," fortalte Erik Berntorp.

Ved registrets hjælp kan man også sammenligne behandlingen i Malmø med andre landes behandling og se udviklingen i bløderpatienternes levetid i forhold til tidligere. Man kan også generere data, der viser, at patienter, der er født efter 1980 aldrig vil komme til at gennemgå ledoperationer, mens dem, der er født før, gennemgår en del operationer.

”Hvis vi havde et nationalt register, ville man kunne lave de her ting for hele landet, og man ville kunne sammenligne svenskerne med andre lande og se udviklingen for de svenske blødere gennem tiderne. Det kræver et stort materiale at lave den slags analyser, og eftersom blødersygdommen er så sjælden, er det nødvendigt med et nationalt register,” sagde Erik Berntorp.

Fremtidens hæmofilicenter

Han understregede, at som mange havde sagt før ham, så er nationalt og internationalt samarbejde yderst vigtigt for bløderområdet og alfa og omega for udviklingen af hæmofilibehandlingen.

For at et sådan samarbejde skal fungere, skal man have stærke hæmofilicentre med personale, der udelukkende beskæftiger sig med hæmofili og ikke tusind andre ting, som det desværre er almindeligt visse steder i verden. Klinisk kemi skal være tæt koblet til centret. Pædiatrien er vigtig, geriatrien, ligesom hjerte/karklinikker skal være koblet til centrene. Til gengæld vil ortopædkirurgerne blive overflødige, fordi bløderne i fremtiden ikke skal have ledproblemer. Men der vil blive brug for psykiatri, for jo ældre bløderne bliver, jo flere demente og psykisk syge vil der komme. Og så ikke mindst et stærkt nationalt register, understregede Erik Berntorp.