

Kinga Polek*

Zakład Pielęgniarstwa, Instytut Ochrony Zdrowia, Państwowa Wyższa Szkoła Zawodowa,
Tarnów, Polska
Section of Nursing, Institute of Health Sciences, State Higher Vocational School, Tarnow,
Poland

Jakość życia osób z malformacją kapilarną znamienia winnej plamy (PWS)

Quality of Life of People with Capillary Malformation of Port Wine Stain (PWS)

Otrzymano/Received: 15.06.2017

Przyjęto do druku/Accepted: 27.07.2017

Opublikowano/Publication date:

Grudzień 2017/December 2017

Streszczenie

Cel: Celem niniejszej pracy była analiza i ocena poziomu jakości życia osób z malformacją kapilarną znamienia winnej plamy oraz rozpoznanie problemów psychicznych i społecznych w codziennym funkcjonowaniu z chorobą.

Materiał i metody: W badaniu posłużono się metodą sondażu diagnostycznego, techniką ankiety przy użyciu autorskiego kwestionariusza ankiety. Badaniem objęto grupę 10 osób, kobiet i mężczyzn w wieku od 19 do 56 lat, którą stanowili chorzy ze zdiagnozowaną malformacją kapilarną znamienia winnej plamy (PWS).

Wyniki: Z przeprowadzonego badania wynika, że 9 osób uważa, iż życie z malformacją kapilarną nieco różni się od życia zdrowych ludzi. Aż 6 badanych (nie jest w pełni pogodzona z istniejącym w ich życiu schorzeniem, a 8 osób czuje się „inna” („gorsza”) z powodu obecności znamienia. W opinii 9 osób obecność malformacji ma negatywny wpływ na poczucie pewności siebie. U 9 badanych obecność PWS wywołała stany depresyjne. Aż 8 osób deklaruje, że choroba negatywnie wpływa na podejmowane przez nie kontakty towarzyskie. 5 badanych dopatruje się negatywnego wpływu choroby i odmiennego wyglądu na zdobycie stanowiska pracy. Czterech respondentów twierdzi, iż obecność znamienia winnej plamy negatywnie wpływa na ich samoocenę.

Wnioski: Obecność znamienia winnej plamy powoduje problemy w funkcjonowaniu psychicznym i społecznym chorego. W związku z tym, zasadne staje się otoczenie osób z PWS specjalistyczną opieką psychologiczną oraz zastosowanie wczesnej

*Adres do korespondencji/Address for correspondence: kinga.polek@wp.pl

laseroterapii wśród dzieci pozwalające zapobiegać potencjalnym problemom w późniejszym życiu. Należy podejmować działania edukacyjne wśród społeczeństwa, mające na celu przeciwdziałanie marginalizacji i ukształtowanie pozytywnych postaw wobec osób cierpiących z powodu PWS oraz innych znamion mogących znacznie wpływać na wygląd zewnętrzny.

Słowa kluczowe: jakość życia, PWS, malformacje naczyńiowe

Summary

Aims: The aims of this work were to analyze and assess the quality of life of people with capillary malformation as well as to check if they experience mental and social problems in everyday life.

Materials and methods: A diagnostic survey, a questionnaire prepared for this particular study, was used as a data collection method. The sample consisted of 10 people, both men and women, aged 19-56. The participants were all suffering from port-wine stain.

Results: The results showed that 90% of the respondents (9 people) believed that because of capillary malformation their lives are different comparing to those of healthy people. 60% (6 people) did not come to terms with the affliction and 80% (8 people) had an impression of being different, meaning worse, because of the skin marks. 90% admitted that PWS contributed to their depressive state. 80% declared having problems with establishing new contacts. 50% believed finding a job was negatively influenced by the disease and their different look. 40% claimed to have a lower self-esteem because of port-wine stains.

Conclusions: The study provided evidence to a claim that people with capillary malformation may experience both mental and social problems. Thus, psychological care is crucial for people with PWS. Furthermore, laser therapy should be introduced among children as it would diminish their chances of having such problems in the future. As far as environment is concerned, there should be an

educational program established which would act against marginalization of those suffering from not only capillary malformation but also other types of diseases causing skin changes. Moreover, such programs could help to build positive attitudes towards those people.

Keywords: quality of life, PWS, capillary malformation, vascular malformations

Wprowadzenie

Choroby o charakterze przewlekłym w szczególności rzucają na subiektywne poczucie jakości życia. Stanowią wielkie wyzwanie dla osób dotkniętych danym schorzeniem oraz dla ich rodzin. Wymagają ciągłego leczenia i prowadzenia systematycznej samokontroli pacjenta. Stanowią problem dla instytucji leczniczych oraz polityki zdrowotnej [1]. Wielowymiarowe skutki chorób przewlekłych w ostatnich latach stały się kluczowym celem działań leczniczych i prewencyjnych w obszarze medycyny. Poprawa jakości życia pacjentów chorych przewlekle to idea, na której w szczególności skupiają się modele leczenia systemowego.

Zdrowy, normalny wygląd skóry ma zasadnicze znaczenie dla indywidualnego fizycznego i psychicznego samopoczucia. Choroby przewlekle objawiające się widocznymi, często uważanymi za szpecące zmianami, mogą stać się powodem zaburzeń w budowaniu relacji społecznych oraz znacząco wpływać na samoocenę. Niejednokrotnie stają się powodem upokorzenia i poczucia wstydu, co może wiązać się z kłopotami w znalezieniu pracy, czy budowaniem odpowiedniej relacji w związku. Często, szczególnie zmiany znajdujące się na twarzy lub innych widocznych częściach ciała, stają się przyczyną stygmatyzacji, a nawet odrzucenia przez społeczeństwo.

Obniżenie jakości życia osób doświadczonych chorobami, które zmieniają kolor, strukturę lub wygląd danej części ciała, wiąże się z przekonaniem o obecności już wśród starożytnych ludów. Choroby, zwłaszcza skórne, były często postrzegane

jako wyraz gniewu bogów za popełnione grzechy. Osoby cierpiące z ich powodu były najczęściej skazane na życie w odosobnieniu, ze względu na podejrzenie potencjalnej możliwości zakażenia pozostałych członków lokalnej społeczności. Mimo postępu cywilizacyjnego, powszechności edukacji i związanego z nią wzrostu świadomości, nadal nader często obserwuje się sytuacje, w których odmienny wygląd prowokuje negatywne reakcje i emocje wśród ludzi [2].

Doświadczenie dezaprobaty, odrzucenia, wykluczenia i dyskryminacji prowadzi z kolei do poczucia wstydu, odmienności oraz braku akceptacji samego siebie. Stres psychologiczny, który jest naturalną reakcją związaną z przeżywaniem sytuacji trudnych i obciążających osobę chorą, może w znaczący sposób obniżyć subiektywną ocenę jakości życia. Obecność choroby przewlekłej powodującej powstanie widocznych dla otoczenia niedoskonałości, stanowi źródło lęku i niepokoju. Im zmiana jest bardziej widoczna i zniekształcająca naturalny wygląd, tym znaczniejszy spadek jakości życia.

Malformacja kapilarna znamienia winnej plamy (PWS- ang. Port Wine Stain), należy do wrodzonych wad naczyniowych powstałych podczas rozwoju naczyń kapilarnych w życiu płodowym. Choroba dotyczy około 0,3-0,5% żywo urodzonych dzieci i manifestuje się widocznymi na powierzchni skóry ostro odgraniczonymi zmianami o plamkowatym charakterze i ciemnym różowym zabarwieniu. Perspektywa progresji choroby i brak możliwości jej samoistnego zaniku bez interwencji leczniczej, wskazuje na przewlekły charakter schorzenia. Skutki bio-psycho-społeczne, jakie niesie ze sobą doświadczenie choroby przewlekłej, ze względu na widoczne dla otoczenia objawy skórne, w szczególny sposób mogą stać się powodem obniżenia subiektywnej jakości życia osób nią doświadczonych [3].

Biorąc pod uwagę podmiotowy charakter oceny jakości życia, można stwierdzić, iż nie może być ona w pełni zdefiniowana za pomocą obiektywnych pomiarów klinicznych oraz badaw-

czych. Spostrzeganie subiektywnej jakości życia przez jednostkę ma charakter dynamiczny, zależny od aktualnego jej stanu i oczekiwań odnośnie podstawowych wymiarów zdrowia, tj. fizycznego, psychicznego i społecznego [4].

Epidemiologia znamion winnej plamy

Znamiona winnej plamy (PWS- ang. port wine stain) to najpowszechniejsze wrodzone malformacje naczyń włosowatych. Należą do grupy zmian oraz zespołów chorobowych znanych w klasyfikacji wad naczyniowych jako malformacje kapilarne [5]. Znamiona winnej plamy występują u 0,3-0,5% żywo urodzonych dzieci z równą częstością u obu płci [3].

Pojęcie choroby i etiopatogeneza

Malformacje naczyniowe są skutkiem zaburzeń w procesie morfogenezy tkanki naczyniowej w życiu płodowym. Procesy te prowadzą do powstania guzopodobnych nienowotworowych zmian wybranych naczyń. Charakterystyczny dla zmienionej tkanki jest prawidłowy cykl wymiany komórek śródbłonka we wszystkich fazach jej rozwoju. Nie dochodzi również do samoistnej inwolucji powstałych zaburzeń. Malformacje naczyniowe, w przeciwieństwie do często z nimi mylonych naczynek, zawsze są obecne w chwili porodu i rosną wraz z dzieckiem nie ulegając samoistnej regresji [5]. Malformacje naczyniowe zostały sklasyfikowane w 1996 roku przez International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) i podzielone pod względem rodzaju kanałów naczyniowych dominujących w utworzonej zmianie i rodzaju przepływu. Wyróżniamy trzy główne postaci malformacji naczyniowych: slow-flow vascular malformation – wolnoprzepływowe malformacje naczyniowe, fast-flow vascular malformation – szybko przepływowe malformacje naczyniowe oraz postaci mieszane [6].

Znamie winnej plamy (PWS, ang. *port wine stain*, łac: *naevus flammeus*) należące do malformacji kapilarnych typu „slow-flow” ze względu na

swoją etiopatogenezę charakteryzuje się zaburzoną unerwieniem naczyń włosowatych w konkretnym obrębie ciała, co prowadzi do stałego ich poszerzenia. Przepływająca przez kapilary krew oraz umiejscowienie włóscinek pod tkanką skórną i naskórkiem powodują powstanie charakterystycznego dla tego schorzenia zewnętrznego wyglądu znamienia, które obejmuje swoimi granicami obszar zaburzonego unerwienia i dysplastycznych naczyń.

Etiopatogeneza tego schorzenia przez bardzo długi okres nie była znana. Jako przyczynę podejrzewano czynniki infekcyjne, środowiskowe oraz genetyczne [7]. W 2013 roku naukowo potwierdzono wcześniej wysuwane hipotezy wskazujące, iż znamiona winnej plamy spowodowane są somatycznie aktywowaną mutacją genu GNAQ [8]. Sporadycznie zaobserwowano rodzinne występowanie tego schorzenia [5].

Objawy

Znamiona winnej plamy ze względu na swoją patomorfologię objawiają się jako zmiany skórne o charakterze plamkowatym i o wyraźnie odgraniczonych brzegach [5]. Początkowo w okresie noworodkowym mają różowe zabarwienie, są płaskie i jednolite. U dzieci do pierwszego roku życia zmiana może ulec nieznaczniemu rozjaśnieniu. W okresie adolescencji znamię naczyniowe ciemnieje i przybiera kolor głębokiej czerwieni lub jasnego fioleto. Staje się również nieregularne, a jego powierzchnia wyniosła i o guzkowatej strukturze [3,9]. Kształt oraz rozmiar znamienia zależy od rozległości zaburzonego unerwienia sieci naczyń włosowatych zaopatrujących obszar podskórnej tkanki miękkiej oraz skóry właściwej. 80% malformacji typu znamion winnej plamy usytuowanych jest w okolicy głowy i szyi [2]. Zmiany kształtu i zabarwienia PWS wraz z wiekiem spowodowane są rozwojem tkanki skórnej. Cienka i delikatna skóra w okresie noworodkowym staje się grubsza w kolejnych latach życia i dorosłości. Innym ważnym czynnikiem wpływającym na modyfikację

zabarwienia znamion typu winnej plamy jest zmiana ciśnienia wewnątrznaczyniowego kapilar. Tego rodzaju zjawiska mogą być związane z reakcjami emocjonalnymi takimi jak płacz i gniew lub z warunkami atmosferycznymi jak mróz czy zimny wiatr. W tej sytuacji malformacja przybiera kolor nasyconego fioleto lub bordo [8]. Malformacje kapilarne typu znamion winnej plamy powinny być różnicowane z innymi plamkowymi znamionami, które powszechnie występują w okresie noworodkowym. Zaliczamy do nich tzw.: „plamki łososiowe” czy „pocałunki anioła” [5]. Częstym błędem popełnianym przez lekarzy jest nazywanie malformacji naczyniakiem oraz informowanie rodzin pacjentów o możliwości ich samoistnego zaniku [6]. PWS zaliczane do dermatoz wrodzonych nigdy nie ulegają regresji bez interwencji lekarskiej [4].

Leczenie znamion winnej plamy

W przeszłości znamiona winnej plamy były leczone wieloma różnorodnymi metodami. W terapii stosowano m.in. chirurgiczne wycięcie z przeszczepem skóry, krioterapię, promieniowanie jonizujące, dermabrazję, makijaż kosmetyczny oraz tatuowanie znamion. Żadna z powyższych metod nie przyniosła oczekiwanych efektów i często prowadziła do powstania poważnych defektów kosmetycznych [9]. Przełomem w leczeniu znamion naczyniowych stało się wykorzystanie laseroterapii. W latach 60-tych XX wieku, Leon Goldman zaproponował użycie lasera rubinowego, a później argonowego, który do 1980 roku był laserem z wyboru w leczeniu malformacji naczyniowych [3]. Obecnie w leczeniu znamion naczyniowych płaskich stosuje się zaproponowaną przez Andersona i Parrisha (1981, 1983) metodę selektywnej fototermolizy. Polega ona na dobraniu w terapii odpowiedniej długości fali światła lasera, gęstości energii i czasu trwania impulsu skierowanych na hemoglobinę obecną w skórnych naczyniach krwionośnych. Laseroterapia zapewnia skuteczną redukcję wielkości i liczby krwinek czerwonych w tych naczyniach i dzięki temu zna-

mię przybiera znacznie jaśniejszą barwę [10].

Obecnie za złoty standard w leczeniu malformacji naczyniowych uznawany jest laser barwnikowy zasilany lampą błyskową (FPDL, ang. *flashlamp-pumped pulsed dye laser*) o długości fali 595 nm [11]. Ten rodzaj lasera u znacznej większości pacjentów przynosi najlepsze efekty leczenia. Poprzednia wersja lasera FPDL charakteryzowała się długością fali 577 i 585 nm. Zwiększenie tego parametru w nowszych urządzeniach pozwoliło na głębszą penetrację skóry przez laser oraz zapewniło większy komfort zabiegu i mniejsze prawdopodobieństwo wystąpienia działań niepożądanych.

W przypadku malformacji opornych na leczenie laserem FPDL stosuje się laser KTP o długości fali 532 nm, który ze względu na swoje parametry usuwa zmiany leżące bardziej powierzchownie. Kolejną alternatywą dla lasera pulsacyjno-barwnikowego jest laser neodymowy Nd: YAG emitujący fale o długości 1064 nm i penetrujący skórę na większą głębokość. Istnieje możliwość konfiguracji częstotliwości lasera Nd: YAG i uzyskanie długości fali 532 nm. Niestety powyższe alternatywne dla lasera FDPL, metody leczenia powodują więcej działań niepożądanych [10]. Laseroterapia pozwala na osiągnięcie 50-70% całkowitego lub częściowego usunięcia znamion. W przypadku malformacji, które nie poddają się fotokoagulacji laserem, stosuje się zabiegi chirurgiczne obejmujące redukcję przerosniętych działel i warg oraz korygowanie kształtu twarzy w okresie późniejszym.

Material i metody

W badaniu posłużono się metodą sondażu diagnostycznego, techniką ankiety przy użyciu autorskiego kwestionariusza ankiety. Kwestionariusz zawierał 26 pytań, wśród których były pytania otwarte i zamknięte. Respondenci mieli do wyboru więcej niż jedną odpowiedź. Pierwsza część kwestionariusza dotyczyła danych socjodemograficznych badanych, a druga umiejscowienia znamienia winnej plamy oraz przebiegu leczenia. Trzecia część kwestionariusza zawierała pytania dotyczące ja-

kości życia ankietowanych oraz ich funkcjonowania psychicznego i społecznego. Przed dobrowolnym przystąpieniem do badań respondentów zostali poinformowani o ich celu. Ponadto badani otrzymali dodatkowe informacje dotyczące wypełnienia ankiety oraz zapewnienie o anonimowości zebranych danych. Uzyskane dane poddano analizie statystycznej.

Wyniki

Badaniem objęto grupę 10 osób, z czego 7 osób stanowiły kobiety, a 3 mężczyźni. Z przeprowadzonych badań wynika, że najliczniejszą grupę stanowili respondenci w przedziale wiekowym od 18-25 lat (5 osób). 2 badanych to osoby w wieku od 26-35 lat, kolejnych 2 miało powyżej 50 roku życia. Wiek jednej osoby mieścił się w przedziale 36-50 lat. Wśród osób objętych badaniem najliczniejszą grupę, aż 9 osób, stanowiły osoby ze znamieniem winnej plamy obejmującym twarz. Kolejno u 2 osób zmianę zlokalizowane było na powierzchni dłoni, 1 osoby posiadała znamię na klatce piersiowej. Malformacje kapilarne wśród respondentów umiejscowione były również na tułowiu i szyi.

Na pytanie „Czy sposób poinformowania o istocie choroby, jej przebiegu oraz możliwych powikłaniach i leczeniu został Panu/Pani przedstawiony przez lekarza w sposób wystarczający?” połowa badanych (tj. 5 osób) odpowiedziała, iż raczej nie. Trzech badanych deklarowało, że przytoczone informacje zostały przedstawione w sposób raczej wystarczający. 2 badanych uważało, iż wymienione informacje zostały im przekazane w sposób zdecydowanie niewystarczający.

Zgodnie z analizą kwestionariusza, leczeniu malformacji kapilarnej poddała się połowa respondentów. Dziewięć osób badanych nie utrzymuje stałego kontaktu z lekarzem prowadzącym diagnostykę lub leczenie znamienia winnej plamy. Jedynie 1 osoba zadeklarowała utrzymywanie tego rodzaju kontaktu. Czterech badanych określiło dostęp do świadczeń zdrowotnych na terenie Polski w leczeniu malformacji kapilarnej jako zły. W opi-

nii pozostałych respondentów (6 osób) dostęp do wymienionych świadczeń jest bardzo zły.

Z analizy danych wynika, że aż 60% badanych (6 osób) nie jest w pełni pogodzona z istniejącym w ich życiu schorzeniem. Dwie osoby uznały, iż malformacja kapilarna nie przeszkadza im w życiu codziennym. Kolejne 2 nie potrafiły sprecyzować swojego stosunku do obecności znamienia.

Z przeprowadzonego badania wynika, że 9 na 10 badanych uważa, iż życie z malformacją kapilarną nieco różni się od życia zdrowych ludzi. Jedynie 1 osoba stwierdziła, iż jej życie niczym nie różni się od innych osób. Spośród badanych aż 7 osób raczej zgadza się ze stwierdzeniem, że ich życie byłoby całkiem inne bez choroby, jaką jest malformacja kapilarna. 2 respondentów deklarowało, iż życie bez choroby raczej nie różniłoby się od obecnego. Jedynie 1 badany zdecydowanie nie zgadza się z przedstawionym w pytaniu stwierdzeniem. Aż 8 na 10 badanych czuje się „innymi” („gorszymi”) z powodu obecności malformacji kapilarnej.

W odpowiedzi na pytanie: *Czy próbował/a Pan/Pani kiedykolwiek kamuflować, np. za pomocą makijażu zmianę jaką jest PWS?* 8 badanych odpowiedziało twierdząco. Jedynie 2 badanych nigdy nie starało się ukryć istniejących znamion. W ocenie 6 badanych osób, poziom wiedzy społeczeństwa na temat PWS oraz innych znamion mogących znacznie wpływać na wygląd zewnętrzny jest zły. Czterech badanych określa poziom świadomości i wiedzy społeczeństwa na wyżej wymieniony temat jako bardzo zły.

Wszyscy badani doświadczyli sytuacji, w których zachowanie obcych osób spowodowało u nich uczucie zakłopotania, np. z powodu wpatrywania się w znamię. Wszyscy badani największy dyskomfort związany z obecnością malformacji kapilarnej odczuwają na ulicy oraz podczas nawiązywania nowych znajomości. Prawie wszyscy badani (9 osób) doświadczały tego rodzaju uczucia w relacji z potencjalnym, nowopoznanym partnerem. Ośmiu respondentów wciąż czuje dyskomfort związany z obecnością znamienia w środowisku

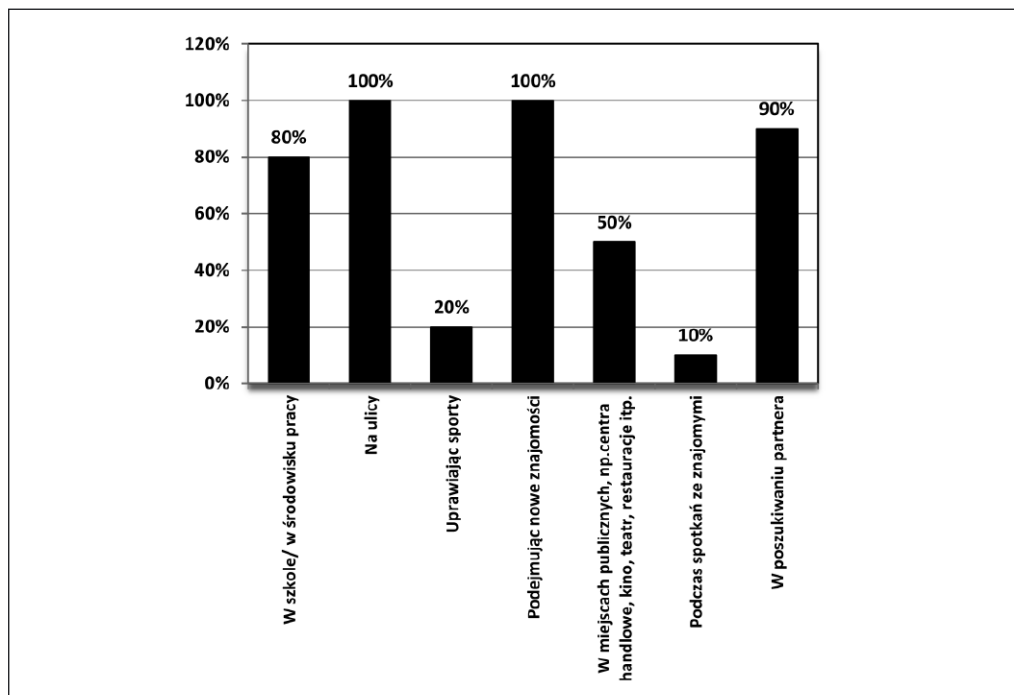
pracy lub w szkole. Pięć osób deklaruje uczucie dyskomfortu podczas przebywania w miejscach publicznych, takich jak: kino, teatr, centra handlowe, restauracje itp. Dwóch badanych doświadczało tego odczucia podczas uprawiania sportów, a 1 osoba w czasie spotkań w gronie znajomych (Ryc.1).

W opinii 9 badanych obecność malformacji ma negatywny wpływ na poczucie pewności siebie. Aż 8 badanych deklarowało, że choroba negatywnie wpływa na podejmowane przez nie kontakty towarzyskie. Połowa respondentów (5 osób) dopatrywało się negatywnego wpływu choroby i odmiennego wyglądu na zdobycie stanowiska pracy. Czterech badanych stwierdziło, iż obecność znamienia winnej plamy negatywnie wpływa na ich samoocenę. Jedynie 1 badany był zdania, że obecność choroby nie ma negatywnego wpływu na wymienione powyżej aspekty życia i samoocenę (Ryc. 2).

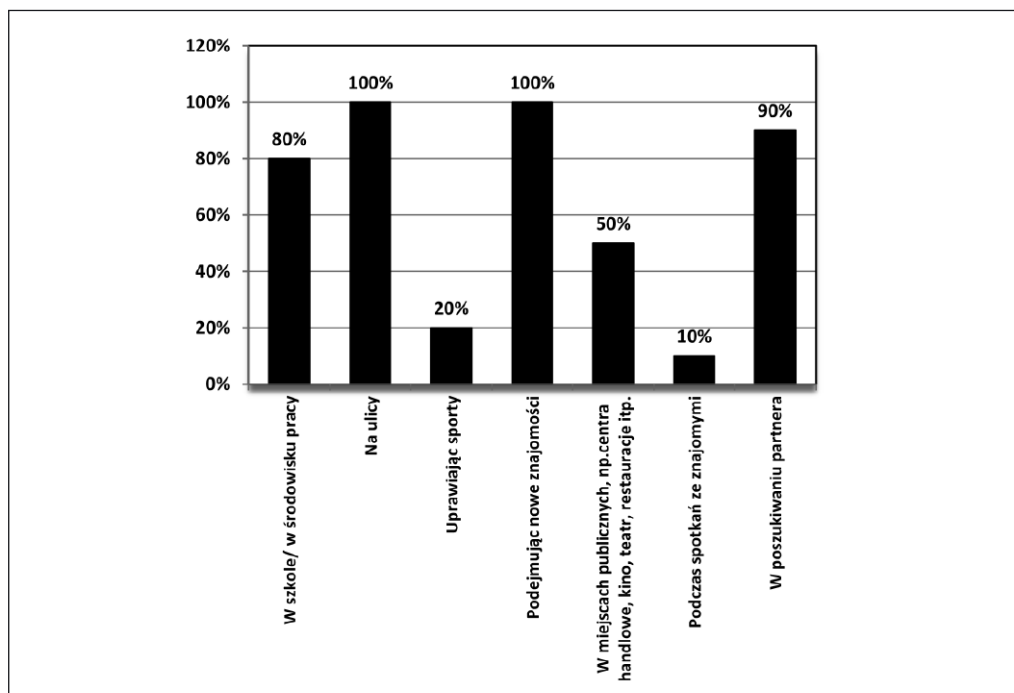
Obecność PWS wywołała stany depresyjne u 9 na 10 badanych. Połowa badanych (5 osób) doświadczyła okresowej izolacji społecznej z powodu swojej choroby a u 2 osób pojawiały się myśli samobójczych spowodowanych posiadaniem znamienia winnej plamy. U 4 respondentów obecność malformacji kapilarnej nie wywołała żadnej z powyższych sytuacji.

Odpowiadając na pytanie dotyczące reakcji i zachowań społeczeństwa, jakie zaobserwowały osoby badane w związku ze swoim odmiennym wyglądem, 100% respondentów zaznaczyło ciekawość i liczne pytania ze strony otoczenia. Dziewięć osób stało się ofiarą wyśmiewania i żartów z powodu swojej odmierności. Ośmiu badanych spotkało się ze współczuciem otoczenia. Do innych reakcji otoczenia, które zaobserwowało 8 badanych, należy ignorowanie odmiennego wyglądu i brak jakiegokolwiek negatywnej reakcji. Czterech respondentów doświadczyło agresji ze strony społeczeństwa z powodu obecności znamienia.

Z analizy danych wynika, że 6 osób zdecydowanie zgadza się ze stwierdzeniem, iż całkowite



Rycina 1. Sytuacje, w których osoby badane najczęściej odczuwają dyskomfort związany z posiadaniem PWS



Rycina 2. Negatywny wpływ choroby w opinii badanych na aspekty psychospołeczne życia codziennego

wyleczenie malformacji kapilarnej wpłynęłoby na poczucie większej pewności siebie. Jedynie 1 osoba raczej nie zgadza się z przedstawionym stwierdzeniem.

Ponad połowa badanych (6 osób) zgadza się ze stwierdzeniem, iż obecność malformacji kapilarnej sprawia, że czują się ciężarem dla rodziny/przyjaciół. Dwóch respondentów raczej nie zgadza się z wyżej wymienionym stwierdzeniem. Kolejne 2 osoby zdecydowanie nie czują się ciężarem dla swoich bliskich z powodu swojej choroby.

Siedmiu badanych zdecydowanie uznało za prawdziwe stwierdzenie: *Myszę, że w niektórych sytuacjach ludzie przebywający ze mną są zakłopotani z powodu mojej choroby*. Jeden badany określił swoje stanowisko, jako raczej zgodne z przytoczonym stwierdzeniem. Jedna osoba raczej nie, a kolejna zdecydowanie nie potwierdziła tej tezy. Żadna z badanych osób 10 osób nie korzystała z pomocy psychologa z powodu swojej choroby i odmiennego wyglądu.

Dyskusja

Wyniki dokonanych analiz potwierdziły zależność między obecnością malformacji kapilarnej znamienia winnej plamy, a subiektywnym odczuciem obniżonej jakości życia osób cierpiących z powodu tego schorzenia. Zgodnie z przeprowadzonym badaniem, znaczny odsetek osób posiadających znamię winnej plamy, określa swoje życie jako niezbyt odmienne od zdrowych osób. Jednakże, co ciekawe, w odpowiedzi na pytanie dotyczące wizji życia bez choroby, aż 70% respondentów deklaruje, iż ich codzienne funkcjonowanie byłoby raczej inne niż dotychczas. Ponad połowa badanych przejawia brak pełnej akceptacji choroby. Powyższy rozkład odpowiedzi może sugerować wniosek, iż obecność malformacji kapilarnej, jeśli nie towarzyszą jej schorzenia sprzężone, w rzeczywistości nie wpływa znacząco na model funkcjonowania jednostki. Dopiero konfrontacja społeczna osoby chorej sprawia, iż napotyka ona trudności w spełnianiu swoich funkcji osobniczych. Możli-

wość życia bez choroby, nie wpłynęłaby na zmianę codziennego funkcjonowania jednostki, a pozwoliłaby jedynie na uniknięcie dodatkowego obciążenia psychicznego związanego głównie z reakcjami społecznymi. Podobne wyniki badań przytaczają w swojej pracy Orion i Wolf [2]. Autorzy, ku swemu zaskoczeniu, uznali, iż większość pacjentów z PWS cechuje prawidłowe dostosowanie psychospołeczne i normalne funkcjonowanie. W swojej pracy zwracają również uwagę na doświadczanie psychologicznego dystresu związanego z chorobą, który nie ujawnia się w oczywisty sposób podczas interakcji społecznych i pośrednich testach psychologicznych.

Za interesującą obserwację można uznać negatywną korelację pomiędzy obecnością malformacji kapilarnej znamienia winnej plamy i funkcjonowaniem psychologicznym osób badanych. Wyraźne zależności ujawniły się między występowaniem problemów psychologicznych wśród badanych, a negatywnymi reakcjami społecznymi oddziałującymi na nich z otoczenia. Aż 80% respondentów czuje się „gorsza” z powodu swojej choroby, a ponad połowa z nich uważa, że całkowite wyleczenie malformacji wpłynęłoby na poczucie większej pewności siebie. Osoby badane deklarują również ujemny wpływ schorzenia na poczucie własnej wartości. Obecność znamienia winnej plamy powoduje poczucie zakłopotania i dyskomfortu psychicznego w codziennym życiu. Wymienione reakcje psychologiczne mogą być spowodowane presją ze strony otaczającego społeczeństwa. Doświadczanie nadmiernego zainteresowania, a nawet ekscytacji i licznych krępujących pytań ze strony zdrowych osób, często skutkują przeświadczeniem chorych o ich odmienności. Napotykanie przez respondentów reakcje pogardy, ordynarne żarty, a nawet agresja, przekładają się na formułowanie obrazu własnej osoby, a więc poczucie bezwartościowości, utratę pewności siebie, brak akceptacji własnej osoby i swojej choroby. Średni poziom akceptacji własnej choroby oraz powstanie ujemnych oddziaływań psychologicznych spo-

wodowanych uciążliwymi reakcjami społecznymi odnotowali również Troilius, Wrangsjö i Ljunggren [12]. Wzmianki na temat podobnych następstw tego schorzenia można odnaleźć również w pracy Orion i Wolf. Zgodnie z jej treścią, aż 47% pacjentów z PWS wykazuje obniżony poziom samooceny w porównaniu ze zdrowymi osobami w tej samej grupie wiekowej [2].

W badaniu potwierdzono występowanie wysokiego poziomu dystresu, o którym mogą świadczyć przeżywane przez badanych negatywne emocje i reakcje psychologiczne, takie jak myśli samobójcze (20%), stany depresyjne (90%) oraz okresy izolacji społecznej (50%). Niestety, zgodnie z analizą kwestionariusza, żadna z badanych osób nie korzystała z pomocy psychologa. Wysoki poziom dystresu spostrzeżono również w innych badaniach. Lanigan i Cotterill wskazują w swojej pracy na wysoki poziom zapadalności na choroby psychiczne i występowanie tłumionych w sobie dolegliwości natury psychologicznej wynikających z uczucia napiętnowania społecznego. W grupie badanych przez autorów pacjentów, ponad połowa deklaruje częste uczucie zażenowania i występowanie stanów depresyjnych z powodu znamienia [13]. Konieczne wydaje się zatem otoczenie osób z malformacją kapilarną profesjonalną opieką psychologiczną.

Doświadczenie stygmatyzacji społecznej, ze względu na obecność choroby wpływającej na odmienny wygląd, to kolejny poważny problem, który znajduje potwierdzenie w uzyskanych wynikach badań. Zgodnie z analizą danych wszyscy badani wyrazili negatywną opinię odnośnie poziomu wiedzy społeczeństwa na temat PWS oraz innych znamion mogących znacznie wpływać na wygląd zewnętrzny. Większość respondentów deklaruje również trudności w nawiązywaniu kontaktów towarzyskich oraz w poszukiwaniu partnera. W opinii chorych, malformacja kapilarna utrudnia zdobycie stanowiska pracy, a nawet powoduje uczucie dyskomfortu podczas podejmowania codziennych aktywności, takich jak uprawianie sportu, zakupy,

czy spacer. Ponadto połowa badanych jest przekonana, że posiadanie przez nich znamienia powoduje uczucie zakłopotania wśród otaczających je osób oraz obciążenie członków rodziny/przyjaciół skutkami psychospołecznymi istniejącej choroby. Interesujący jest fakt, że aż 80% respondentów starało się kamuflować obecność znamienia, np. przy pomocy makijażu. Podejmowanie tego typu działań może być związane z pragnieniem uzyskania akceptacji społecznej, wyrażanej m.in. poprzez atrakcyjny wygląd. Uzyskane rezultaty są podobne do wyników zaprezentowanych przez van der Horst i współautorów. W badaniach potwierdzono obecność poczucia dyskomfortu jako następstwo podejmowania aktywności społecznej. Respondenci odnotowali trudności i dyskomfort zarówno w podejmowaniu nowych znajomości (87%), aktywności fizycznej (46%), poszukiwaniu partnera (69%), wkraczaniu w miejsca publiczne (67%), a także na ulicy (72%), czy podczas pracy/nauki (55%) [14].

Chapas, Eickhorst i Geronemus w swojej pracy badawczej podkreślają znaczenie wczesnego leczenia malformacji kapilarnej wśród niemowląt. Oprócz znacznie lepszych rezultatów laseroterapii wśród dzieci (ze względu na specyficzne cechy anatomiczne skóry niemowląt), wczesne podjęcie laseroterapii pozwoli uchronić je przed potencjalnymi problemami natury psychospołecznej w późniejszym życiu. Autorzy zalecają podjęcie leczenia przed rozpoczęciem obowiązków szkolnych, co wiąże się z możliwością doświadczenia przez dziecko zjawiska dyskryminacji ze strony rówieśników [9].

Niepokojącą kwestią jest wysoki poziom niezadowolonych badanych ze świadczeń zdrowotnych związanych z leczeniem i diagnostyką malformacji kapilarnej na terenie Polski. Wszyscy respondenci negatywnie ocenili dostępność do świadczeń zdrowotnych, a ponad połowa określiła poziom jakości świadczonych przez lekarzy usług informacyjnej medycznej odnośnie znamion winnej plamy (PWS) jako niezadowolający. Negatywna ocena działań administracji państwowej i zdrowotnej wskazuje na zbyt małe zaangażowanie w problematykę opie-

ki nad pacjentami z tą rzadką chorobą. Dotyczy ona nie tylko leczenia i diagnostyki, ale również wsparcia psychologicznego i socjalnego, a także edukacji personelu medycznego, tak, aby wiedzieli jak sprostać nietypowym potrzebom pacjentów z malformacją kapilarną. Konieczne jest podjęcie na terenie Rzeczypospolitej Polskiej długofalowych działań zmierzających do zapewnienia pacjentom ze znamionami winnej plamy łatwego dostępu do odpowiedniej pomocy medycznej i psychologicznej zgodnie z wysokospecjalistycznymi standardami terapii, jakie zapewnia się chorym w pozostałych krajach Unii Europejskiej.

Zaprezentowane wyniki badań, należy interpretować z rozważą, ze względu na wykorzystanie danych uzyskanych w grupie osób nie będących grupą reprezentatywną, co nie pozwala na uogólnienie wniosków z badań dla całej populacji. Niniejsza praca powinna zachęcić do dalszych poszukiwań związanych z problematyką jakości życia osób dotkniętych schorzeniami powodującymi widoczne dla otoczenia deformacje zmieniające wygląd zewnętrzny. Niemniej jednak, na podstawie uzyskanych wyników, można stwierdzić, iż jakość i poziom satysfakcji z życia tej grupy osób nie należą do najwyższych. Z przeprowadzonych analiz wynika, iż zasadne staje się otoczenie osób z malformacją kapilarną znamienia winnej plamy profesjonalnym wsparciem psychologicznym, co, przynajmniej częściowo, spełniałoby postulat całościowej opieki nad osobami chorymi i w efekcie przyczyniłoby się do wzrostu jakości życia tych osób.

Wnioski

Istnieje ujemny związek między obecnością znamienia winnej plamy u chorych a oceną jakości i satysfakcji z życia przez respondentów.

Obecność znamienia winnej plamy powoduje problemy w funkcjonowaniu psychicznym i społecznym chorego, który powinien być otoczony specjalistyczną opieką psychologiczną.

Podjęcie wczesnej laseroterapii wśród dzieci pozwala zapobiec potencjalnym problemom psychologicznym i społecznym w późniejszym życiu.

Zasadne jest podejmowanie działań edukacyjnych wśród społeczeństwa, mających na celu przeciwdziałanie marginalizacji i ukształtowanie pozytywnych postaw wobec osób cierpiących z powodu PWS oraz innych znamion mogących znacznie wpływać na wygląd zewnętrzny.

Podziękowania

Moim wspaniałym Rodzicom, dzięki którym miałam możliwość wczesnego leczenia malformacji kapilarnej. W podziękowaniu za wsparcie, trud i poświęcenie związane z wieloletnią terapią.

Piśmiennictwo/References:

- [1] Gałuszka A. Akceptacja choroby przewlekłej i poziom dystresu pacjentów leczących się ambulatoryjnie. [W:] Górnik-Durose M. (red.). *Chowanna 2013. R. 56(70). T. 1 (40): W poszukiwaniu wyznaczników jakości życia*, Wydawnictwo Uniwersytetu Śląskiego, Katowice, 2013, 159-177.
- [2] Orion E., Wolf R. Psychologic consequences of facial dermatoses. *Clin Dermatol*, 2014, 32, 767-771.
- [3] Siewiera I.P., Wysocki M.S., Łątkowski I.T. Zastosowanie laserów w chirurgii plastycznej - lasery naczyniowe. *Wiad Lek*, 2007, 60(3-4), 178-184.
- [4] Jach Ł. Źródła ludzkiego zadowolenia z życia punktu widzenia psychologii ewolucyjnej – wybrane zagadnienia. [W:] Górnik-Durose M. (red.). *Chowanna 2013. R. 56(70). T. 1 (40): W poszukiwaniu wyznaczników jakości życia*. Wydawnictwo Uniwersytetu Śląskiego, Katowice, 2013, 196-215.
- [5] Wyrzykowski D., Bukowski M., Jaśkiewicz J. Guzy naczyniowe i wrodzone malformacje naczyniowe. *Cancer Surg*, 2005, 1(1), 1-25.
- [6] Szpringer E. Leczenie malformacji naczy-

- niowych o powolnym przepływie (slow-flow) barwnikowym laserem pulsacyjnym. *Dermatol Estet*, 2009, 11, 6 (65), 486-491.
- [7] Michalik M. Poradnik dla rodziców dzieci z malformacjami kapilarnymi. [Online]: <http://www.malformacja.pl/poradnik.pdf> [dostęp: 20 maja 2016].
- [8] Shirley M.D., Tang H., Carol J. et al. Syndrome and Port-Wine Stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med*, 2013, 368, 1971-1979.
- [9] Chapas A.M., Eickhorst K., Geronemus R.G. Efficacy of early treatment of facial port wine stains in newborns: a review of 49 cases. *Lasers Surg Med*, 2007, 39(7), 563-568.
- [10] Lanigan S.W. *Lasery w dermatologii*. Wydawnictwo Czelej, Lublin, 2005, 15-23.
- [11] Lorenz S., Scherer K., Wimmershoff M.B. et al. Variable pulse frequency-doubled Nd:YAG laser versus flashlamp-pumped pulsed dye laser in the treatment of port wine stains. *Acta Derm Venereol*, 2003, 83(3), 210-213.
- [12] Troilius A., Wrangsjö B., Ljunggren B. Potential psychological benefits from early treatment of port wine stains in children. *Br J Dermatol*, 1998, 139, 59-65.
- [13] Lanigan S.W., Cotterill J.A. Psychological disabilities amongst patients with port wine stains. *Br J Dermatol*, 1989, 121, 209-215.
- [14] Van der Horst C.M., de Borgie C.A., Knopper J.L. et al. Psychosocial adjustment of children and adults with port wine stain. *Br J Plast Surg*, 1997, 50 (6), 463-467.

