



## PŘÍBĚH SHALON

Když jsem se narodila, neměla jsem žádné kardiovaskulární problémy. Myslím, že první známka problému se vyskytla, když jsem byla ještě kojeneček a maminka se všimla krve, která vytékala z koutku úst, když jsem spala. Doktor ji ujistil, že to bylo jen krvácení z nosu, které ve spánku vytékalo směrem zpět do úst a že to není nic s čím by si měla dělat starost.

Když mi bylo pět let, začala jsem krváčet z úst při čištění zubů. Rodiče mě okamžitě zavezli do nemocnice. Než jsme se tam dostali, krvácení ustalo a lékaři si mysleli, že mí rodiče přehánějí o množství krve, které popisovali. Moje matka trvala na tom, že množství krve určitě naznačuje, že se děje něco vážného. Aby ji lékaři uklidnili, nechali mě prohlídnout specialisty. Při prohlídce jsem začala opět krváčet a proto mě nechali v nemocnici následující tři dny na pozorování. Další krvácení již nenastalo a jelikož nebyla určena žádná diagnóza, propustili mě z nemocnice.

Následovala pravidelná návštěva u zubaře, při které jsem opět krvácela. Můj zubař to vysvětlil tak, že mé tepny rostou rychleji než by měly a mé tělo se s růstem časem srovná. Lékař vypálil místo krvácení, aby se vše uklidnilo.

Při další návštěvě u zubaře v roce 1984, kdy jsem měla podstoupit další vypálení, byla zjištěna závažnost celé situace. Lékař se zde setkal s nekontrolovatelným krvácením, které nebyl schopen zastavit. Rychle mě posadil do auta (podotýkám, že mělo bílé kožené sedačky) a nechal mě jeho asistentem odvézt do Stanfordské nemocnice.

Ve Standfordské nemocnici jsem se setkala s Dr. Willardem Fee. Ze začátku nikdo nevěděl, co se mnou je a proč jsem trpěla vysokým krvácením. Dr. Fee se podařilo krvácení zastavit a byla jsem objednána na operaci, která měla odhalit, co způsobuje krvácivé ataky. Při operaci jsem ovšem opět krvácela a na operačním stole ztratila skoro  $\frac{3}{4}$  objemu mé krve, než doktoři zjistili, co je toho příčinou. Měla jsem arteriovenózní malformaci (AVM). Tím začal můj příběh s AVM.

Dr. Fee vysvětlil rodičům co AVM je a že víceméně neví, jaký způsob léčby je v tomto případě nejlepší. Byla to tehdy relativně nová diagnóza a vlastně ještě ani před deseti lety (r. 2000) nebyl účinný způsob léčby ještě známý.

Dr. Fee se zdráhal provést chirurgickou operaci a část malformace vyjmout, protože byla velká pravděpodobnost, že by se znovu obnovila. Věděl ale, že můžou provést embolizaci velkých cév a tudíž snížit tok krve do AVM a minimalizovat šance na krvácivé epizody. Rodičům bylo vysvětleno, že v dlouhodobém horizontu postižená část poroste a bude také ovlivněna hormonálními změnami v pubertě a stresem. Dalším varováním bylo, že těhotenství může dramaticky ovlivnit růst AVM a není mi proto doporučeno. To byla jedna z věcí, které jsem časem jako dospělá těžce akceptovala.

V průběhu dětství jsem navštěvovala Dr. Fee při pravidelných prohlídkách a při krvácivých epizodách. Jako lékař se specializací na ORL, Dr. Fee nikdy embolizace neprováděl, ale byl vždy mým prvním kontaktem a pomohl mi zařídit potřebnou péči a lékařskou dokumentaci průběhu onemocnění. Jeho pevným názorem bylo nechat AVM v klidu a chirurgicky nezasahovat.

Bylo mi vysvětleno, že operace by byla závažná a zahrnovala by výměnu kosti a svalů na mém obličeji s transplantací z jiných částí mého těla.

A nejen to. Vytvořilo by se také zjizvení, které by mohlo následnou léčbu ztížit a zkomplikovat. Provedení operace by negarantovalo vyléčení a následný zpětný nárůst AVM byl více než pravděpodobný. Léčba by pak byla daleko těžší.

Strach z AVM a z toho, co se může stát byl vždycky přítomen. A samozřejmě strach z toho, že kdykoliv můžu vykrvácet. Proto jsem nikdy dobře nespala. Musela jsem být alespoň trochu na pozoru, kdybych začala krvácet ve spánku. Převážné množství mých epizod s krvácením se odehrávaly, když jsem spala. Chuť krve, polykání a plivání krve, byly znaky, které jsem vždy rozeznala a ty mě okamžitě probudily. První instinkt byla panika... není normální se probudit, být celá od krve a plivat ji kolem sebe. Je to nechutné a já se vždy cítím, jako bych ztrácela milion galónů krve za sekundu. Tok krve je velice rychlý a je často popisován jako proud při otočení vodovodního kohoutku na maximum. Vždy je to pro mne děsivé, nemluvě o tom, když jsem byla dítě.

Když už jsem byla schopna krvácení dostatečným tlakem podržet na 5 - 10 min, vždy se mi ho podařilo nakonec zastavit. Reálná šance, že vykrvácím je nízká, nicméně strachu z tohoto faktu se nemohu zbavit.

Na místo chirurgického odstranění AVM zvolili lékaři několik embolizací ve Standfordu a UCSF provedených talentovanými neuroradiology Dr. Alexem Norbashem a Dr. Chrisem Dowdem. Embolizace byly však skoro pokaždé provedeny jen jako reakce na mé epizody krvácení. Nemohu si vybavit všechny návštěvy nemocnice, ale bylo jich mnoho.

Pamatuji si, že mi bylo asi osm let, když jsem trávila v nemocnici Vánoční svátky. Byla jsem velice rozzlobená, protože embolizace způsobila otok pod bradou a to bylo poprvé, kdy jsem si uvědomila, že vypadám jinak. Ale dostala jsem hezkou fialovou noční košili a nějaké hračky.

Jak jsem rostla, rostlo i mé AVM. Bylo více a více viditelné a já to začínala pociťovat. To, co začalo jako malý otok čelisti se změnil a vypadala jsem jako po vyjmutí zubu moudrosti a pokračovalo to růstem a posunem přes bradu na líce a změnou barvy a tvaru.

Měla jsem ale vcelku pozitivní a pěkné dětství. Změny se udály pomalu a postupně v průběhu dvaceti let. Mám báječnou rodinu a skvělé přátele, kteří mi pomohli, abych se cítila co nejnorněji. Přesto psychologický aspekt v souvislosti s léčbou AVM existuje. Pamatuji si, že jsem se styděla řešit moje krvácení. Jako dítě jsem neměla možnost úplně porozumět tomu, co to je a uvědomit si jak to hned řešit. Nejjednodušší tudíž bylo předstírat, že to neexistovalo a nebo jsem krvácení zkoušela vyřešit sama bez toho, abych někoho obtěžovala. Tohle zahrnovalo velmi nerozumné nápady, jako schovat se pod stůl na stadionu pro kolečkové brusle, když jsem upadla, stejně tak snažit se utéct ze školního pěveckého vystoupení na záchod a zastavit si krvácení sama. Jednou jsem strávila noc u mé kamarádky a probudila jsem se s polštářem nasáklým krví, který jsem okamžitě otočila na druhou stranu, abych celou příhodu zamaskovala, rychle jsem se umyla a převlékla a předstírala jsem, že jsem jen brzo vstala. (Promiň Julie!)

Naneštěstí byl vždy v blízkosti někdo dospělý, který na mě dával pozor a upozornil mou matku, když bylo potřeba.

Mimo to bylo s tím vším spojeno také omezení, které mi vadilo. Vyhodili mě z Brouwnies Restaurant, kde jsem byla na brigádě, protože jejich pojištění mi nedovolovalo zůstat. Taky jsem nebyla puštěna na autodráhu na Boardwalk a „Edge“ (volný pád) v Great America. Takové nemyslitelné zákazy pro dítě...! I když se všichni snažili mi vytvořit normální dětství, tyto omezení a strach se dostávali do mého

každodenního života. Když jsem začala chodit na střední školu, měla jsem štěstí, že jsem byla tři roky bez ataky a bez léčby AVM. Neměla jsem v tomto období žádné embolizace a se štěstím jsem prošla čtyři roky střední školy. Dopad mého AVM byl tedy jen v tom, jak jsem vypadala a jak jsem se cítila po společenské a psychologické stránce.

Jak už jsem řekla, měla jsem ohromnou podporu v rodině a přátelích. Většina dětí, se kterými jsem chodila do školy mě znaly a byly zvyklé na to jak vypadám. V mnoha směrech tato vytvořená každodenní rutina způsobovala mé dny normálnější než by za jiných okolností byly. Na střední školu mám dobré vzpomínky. Patřila jsem mezi nejlepší v cheerleading týmu i ve výběrové třídě. Typický americký stereotyp byl součástí mého žití. Cítila jsem se ale jinak a obávala se toho jak vypadám. Stejně jako většina děvčat na střední škole. Věděla jsem, jak se učesat, abych zakryla AVM, jak pózovat na fotkách, aby to bylo co nejméně vidět a taky si zvykla na fakt, že na mě lidé „civí“. Všechny mé kamarádky byly krásné a já se cítila méněcenná, i když jsem byla dost silná na to, abych věděla, že vzhled není všechno. Snažila jsem se tím netrápit a užívala jsem si život, jak jen to šlo.

Cizí lidé na mě hleděli v nákupním středisku. Děti se vždycky ptaly, co mám v puse, že je tak nafouklá. Lidé se ptali, zda mám vytržené zuby moudrosti nebo jestli jsem se někde poprala. Samozřejmě mí přátelé byli vždy na mé straně a vždy mě chránili a zle se dívali na lidi, za to že jsou tak netaktní. Někdy jsem se snažila brát tyto otázky lidí jako znak toho, že jsou jenom zvědaví. Jindy jsem se cítila těžce zasažena, že neberou ohledy na mé pocity.

Jednou, když jsem pracovala v nákupním centru v obchodě s oblečením, mě manager požádal, abych zanesla peníze z předešlé noci do banky. To nebyl problém, už jsem to dělala několikrát předtím. Byla jsem oblečená v mém pěkném pracovním oblečení a měla jsem dobrý den. Úředník v bance byl mladý a hezký a já se usmála na něj i na kluka ve vedlejší přepážce. V polovině mé transakce se zeptal, co to mám s obličejem. Má dobrá nálada se okamžitě vytratila a já se usmála a jednoduše odpověděla, že nic, že tak prostě vypadám. Běžela jsem zpátky do práce, abych se zavřela ve skladu a brečela v lítosti sama nad sebou. Moje ztrapnění se jen zvýšilo později odpoledne, když se objevil s vázou květin, kterou přinesl jako omluvu.

Odmaturovala jsem a jako jinak zdravé dítě jsem dostala dopisy o přijmutí na všechny školy, na které jsem se hlásila. Vybrala jsem si studium na UC Santa Cruz a použila jsem mé AVM jako zdravotní „výmluvu“, abych mohla mít za spolubydlící dvě mé nejlepší kamarádky.

To léto bylo bezstarostné a když jsem s mými přáteli prožívala posledních pár týdnů,

potkala jsem Joshua, který se později stal mým manželem. Během prvního roku, co jsem začala studovat na VŠ začalo být mé AVM zase aktivní. Začala jsem opět zažívat krvácivé epizody a musela jsem čelit faktu, že nemohu již déle předstírat, že AVM neexistuje. Musela jsem zpět na embolizaci a pobyt v nemocnici. Zotavování ze zákroku mělo za následek vynechání semestru na škole. Také jsem potřebovala vytrhnout zuby moudrosti, což muselo proběhnout v kombinaci s embolizací. To byl dvoudenní zákrok a čtyři dny trávené v nemocnici na zotavení. Byla to má nejhorší hospitalizace. Brzy na to mi vypadalo velké množství vlasů, jako následek trauma z prodělané operace. Být dospělou již najednou nebylo tak fajn. Ale udělala jsem, co bylo potřeba a překonala jsem to.

Pokračovala jsem ve svém životě, šla jsem do školy, našla jsem si první opravdovou práci, vdala jsem se. A řešila jsem AVM jenom, když krvácelo. Nechtěla jsem, aby to byl nejdůležitější bod mého života. Bylo to jen to, co otravovalo život a já se to snažila ignorovat. A pak přišly bolesti. V žádném případě jsem nebyla připravena na tento nový vývoj. Jedinou bolest, kterou jsem znala byla z embolizace a v průběhu zotavení. Ale nyní jsem měla velikánskou bolest ve rtech a dolní čelisti. Přišlo to zničeho nic a začalo to jako bodavá ostrá bolest. Pořád jsem se držela v obličeji a snažila se mačkat to místo, abych si ulevila od bolesti. Měla jsem problémy se spánkem a začínala jsem být vyčerpaná. Měla jsem obavy a doufala jsem, že je to jen určitá fáze. Naneštěstí nastaly nové, horší příznaky. Všimla jsem si, že tkáň zevnitř rtu se začala rozpadávat a z nevysvětlitelného důvodu vytvářela hlubokou ránu. To bylo také příčinou velkých bolestí. Byla jsem nešťastná. Ukázalo se, že AVM bylo více aktivní, než jsem si myslela. Rostlo. To jsem ale předpokládala. Co jsem ale nevěděla byl fakt, že AVM „kradla“ krev z tkání v mých ústech a nedostatečný tok krve způsobil nekrotické změny a rozpad tkáně. Uvědomila jsem si, že moje ignorace zdravotního stavu byla již neakceptovatelná a musela jsem si přiznat, že mám vážné onemocnění.

Začala jsem se vzdělávat přes internet a kontaktovala jsem Dr. Fee, abych si s ním sjednala schůzku. To bylo poprvé, co jsem jako již dospělá vzala kontrolu nad mou situací a opravdu jsem se snažilo pochopit mou diagnózu a to, co pro mne dlouhodobě znamená.

Všechna má příprava a odhodlání však byly zapuzeny, když mi Dr. Fee řekl jako vždycky – nechat vše na pokoji. AVM bylo velice aktivní a napadlo všechnu tkáň v mém obličeji. Společně se svaly a kostmi. Operace v tomto stavu by byla devastující a v žádném případě nebyla doporučena. Pokračovat s embolizacemi bylo podle Dr. Fee to nejlepší řešení. Dle lékařů bylo navíc pravděpodobné, že tento kolotoč bude pokračovat až do konce mého života a nakonec nastane extra zátěž na mé srdce, kvůli nadbytečnému krevnímu toku. Obrázek mé budoucnosti, který mi Dr. Fee maloval, byl

čím dál tím víc depresivnější. A já jsem byla stále zmatena z toho, co s tím dělat, jaké jsou mé možnosti. Nezbyvalo mi nic jiného, než naučit se řešit vzniklé problémy a udělat ty nejlepší životní volby, abych se ubránila těm nejhorším scénářům.

Naplánovala jsem si další embolizaci s Dr. Dowdem. Domníval se, že vyléčení mých nekróz z AVM v blízkosti mých rtů pomůže napravit správný krevní průtok tkání. Povedlo se to a fungovalo... dočasně.

Během dvou let jsem začala pociťovat stejné příznaky. Takže zpátky k Dr. Dowdovi na další embolizaci a napravit ránu, která byla tentokráte nahoře na rtech. Bylo mi 28 let a uvědomila jsem si, že tohle budu muset podstupovat každých pár let.

Potom mi ale Dr. Dowd sdělil tu nejhorší zprávu! Vysvětlil mi, že v průběhu let jsem měla tolik embolizací, že teď už stěží něco zlepší. Nové cévy se tvořily všude okolo a každý další zákrok byl méně a méně efektivní. Zisk začínal být menší než riziko a pokračovat tímto způsobem již nemělo význam. Samozřejmě, pokud bych měla krvácivé epizody, provedl by embolizaci jako vždy. Ale předpoklad, že by jsme takto pokračovali každých pár let při bolesti nebo rozpadu tkáně byl nereálný.

Cítila jsem se beznadějně a velmi depresivně. Musela jsem se upnout k víře, že nebudu mít bolesti a rozpad tkáně se nevrátí. Ale bylo to nepravděpodobné.

Po poslední embolizaci Dr. Dowda se mé rty nikdy neuzdravily. Byla jsem na tom lépe, ale ne celkově uzdravena. Snažila jsem se sžít se situací a byla jsem šťastná alespoň za to, že nemám velké bolesti a krvácivé ataky.

Netrvalo dlouho a situace se opět zhoršila. Bolest se vrátila s o to větší silou a mě to začalo pomalu ničit. Špatně jsem spala a kvalita mého života začala strádat. Snažila jsem se to překonat a řešit to, ale některé dny byly bojem o statečnou tvář.

V létě roku 2007 byl s celou situací obeznámen blízký přítel mé rodiny, Dr. John, který mi chtěl pomoci. Vysvětlila jsem mu co nejlépe jak jsem mohla vše o mé nemoci, o lékářích, které jsem vídala a o informacích, které mi dali. Byl přesvědčený, že musíme najít další možnou cestu.

Zmínila jsem se mu o dvou lékářích, o kterých jsem slyšela, když jsem dělala průzkum na internetu v oblasti vaskulárních anomálií. Byli to Dr. Yakes a Dr. Waner. Chtěla jsem jednoho z nich co nejdříve kontaktovat. Po zjištění informací si Dr. John vzal na starost počáteční spojení s Dr. Yakesem přes telefon.

Cítil, že je to ta správná cesta a že za ním musíme co nejdříve vyrazit. Pomohl mi lépe se vzdělávat ohledně AVM a její léčby, abych se cítila schopna vykonávat rozhodnutí. Strávili jsme spoustu času nad pochopením, co má předchozí léčby zlepšila a co ne. Samozřejmě moc nezlepšila, kromě toho, že byla náplastí na krvácivé problémy a já

nyní chápu, že to byl vždy ten záměr. I když to dočasně spravilo problém, léčba jako taková nebyla dosud nikdy provedena.

Musela jsem čelit novým problémům, které nebyly lékaři nikdy zmíněny. S každou další embolizací přibývaly další problémy a bylo stále horší se v nich orientovat a léčit je. Pochopila jsem, proč si mí lékaři mysleli, že nedělají žádný pokrok.

Na rozdíl od tohoto, Dr. Yakes mi pro AVM nabízel „léčbu“. Ta spočívá v použití absolutního alkoholu, který v základu zjizví tkáň na buněčné úrovni (zničí endotelovou výstelku patologické cévy) namísto „pouhého“ blokování přívodových cév, jak mi prováděli v minulosti. Tato jednoduchá změna je velkým rozdílem. Souvisí s tím samozřejmě aktivní „napadání“ AVM a fakt, že léčba bude častější než jenom v reakci na krvácení.

Pořád však ve mně převládala skepse vůči léčbě alkoholem, jeho agresivnímu účinku a faktu, že toto zatím nikdo neprováděl jako každodenní léčbu. Také jsem cítila silné pouto a loajalitu k mým lékařům a nechtěla jsem, aby se na mě někdo díval ve špatném světle. Věděla jsem, že vykonali skvělou práci v mé léčbě a poslední věc, kterou jsem si přála bylo, abych vypadala jako nevděčná a nespokojená s tím, co pro mne udělali. Proto jsem poslala Dr. Dowdovi email a požádala ho o názor a pomoc při přípravě na mou nadcházející konzultaci s Dr. Yakesem. Celou tu dobu jsem se pak strachovala co mi odpoví. K mému překvapení reagoval pozitivně a projevil radost z toho, že jsem se rozhodla pro léčbu u Dr. Yakese. Řekl mi, že je to expert a jeho jiný přístup může být pro mne velmi přínosný. Dokonce mi nabídl doporučení, kdybych ho kvůli pojištění potřebovala. To mě uklidnilo a dodalo sebevědomí v mém rozhodnutí uskutečnit cestu do Denveru a věřit v lepší budoucnost.

No a tady končí část mého příběhu. Rozhodla jsem se k léčbě s Dr. Yakesem. Doufám, že to bude léčba jakou bych chtěla a že budu schopná se poprat i s případnými komplikacemi, vedlejšími účinky a vším co mi přijde do cesty.

Hledím dopředu ke skvělé budoucnosti bez AVM!

[O mé cestě do Denveru a pokračování mého příběhu se dočtete na mém blogu:](https://sites.google.com/site/shalonsavm/denver-trips)

<https://sites.google.com/site/shalonsavm/denver-trips>