



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1

ZIMA 1998/99

Biuletyn Informacyjny narodził się wiosną bieżącego roku w Łodzi. Pierwotnie był biulety-nem łódzkiego koła naszego Stowarzyszenia. Mimo swej skromnej, ośmiostronicowej obję-tości zyskał uznanie członków Stowarzyszenia, również z innych ośrodków. Dlatego też de-cyzją Zarządu Głównego PSCH przekształcono go w publikację mającą docierać do wszyst-kich kół Stowarzyszenia. Koła będą zaś decydować o sposobie rozprowadzania go wśród swoich członków. Liczymy również, że uda nam się wykorzystać nowoczesne sposoby ko-munikacji i udostępniać Biuletyn za pośrednictwem Internetu.

Pragniemy, by Biuletyn ukazywał się regularnie jako kwartalnik. Czy tak się stanie, zale-żeć będzie w dużym stopniu od aktywności Kół – liczymy na inspirację z ich strony, na opra-cowane przez Koleżanki i Kolegów informacje o działalności w poszczególnych częściach Polski, na materiały dotyczące spraw istotnych dla wszystkich członków Stowarzyszenia.

Numer 1 otwiera bardzo istotny materiał oparty na fragmentach wystąpienia prof. S. Łopaciuka podczas tegorocznego Walnego Zjazdu naszego Stowarzyszenia, poświęcony aktualnej sytuacji w leczeniu hemofilii oraz najbliższej przyszłości w tej dziedzinie. Zamiesz-czamy również artykuły poświęcone czynnikowi rekombinowanemu i wirusowym zapaleniom wątroby, które niestety wciąż jeszcze są aktualne dla osób leczonych preparatami krwiopo-chodnym. Podajemy informacje o przysługujących wielu z nas prawach i ulgach, a w sekcji 8 – relację z wizyty delegacji Zarządu Głównego PSCH w Ministerstwie Zdrowia.

Jak w przypadku każdej publikacji, kształt Biuletynu Informacyjnego będzie w dużym stopniu zależeć od sugestii i propozycji naszych Czytelników. Prosimy o przekazywanie nam swoich uwag i opinii.

[1] LECZENIE HEMOFILII DZIŚ I JUTRO

Fragmenty wystąpienia prof. dr. hab. med. Stanisława Łopaciuka podczas II Walnego Zjazdu PSCH, 6 czerwca 1998 r.

(...) zaopatrzenie w koncentraty jest głównym, podstawowym warunkiem sprawnej, do-brej opieki nad chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne. Dostateczne zaopatrze-nie to według zaleceń Światowej Organizacji Zdrowia i Światowej Federacji Hemofilii 2 jed-nostki koncentratu czynnika VIII oraz 0,2 jednostki czynnika IX na mieszkańca kraju [hemofi-lia B występuje 7–10 razy rzadziej niż hemofilia A - przyp. red.]. W Polsce równa się to od-powiednio 77 mln jednostek czynnika VIII i 8 mln jednostek czynnika IX. W okresie ostatnich trzech lat, które nie były najgorsze, mogliśmy korzystać z 40 mln jednostek czynnika VIII i 4 mln jednostek czynnika IX, osiągając w ten sposób wskaźnik zużycia około 1 jednostki czynnika VIII i 0,1 jednostki czynnika IX. Jest to połowa tego, co powinniśmy mieć. Oczywi-ście ta ilość nie wystarczyła, aby nasi chorzy mogli otrzymywać koncentrat do domu, o czym wręcz marzymy, ale pozwalała chorym czuć się bezpiecznie. Nie zdarzyło się, aby w sytuacji jakiegokolwiek zabiegu operacyjnego, a czasami nawet w bardzo trudnej sytuacji, kiedy za-bieg był wykonywany u chorego mającego przeciwciała przeciw czynnikowi VIII, zabrakło nam koncentratu. Trzeba również powiedzieć, że pomimo tego niedostatku obecna ilość koncentratu jest trzykrotnie większa od tej, którą dysponowaliśmy przed 1990 rokiem, i dwukrotnie większa w porównaniu do roku 1992.

Obecnie nie otrzymujemy darów w postaci koncentratów. W latach 1993–97 dary, szczególnie od Fundacji AmeriCares, stanowiły duże uzupełnienie zaopatrzenia ogólnego kraju, dochodząc do 20 mln jednostek czynnika VIII w skali roku. (...) Dwa lata temu dary od

Fundacji AmeriCares stanowiły 10 mln, rok temu 7 mln, a w tym roku tylko 2 mln jednostek i prawdopodobnie jest to już koniec. Dlatego musimy wypełnić tę lukę, przynajmniej w ilości 5 mln jednostek. Wierzę, że są takie możliwości poprzez zakup przez Wojewódzkie Stacje Krwiodawstwa ze środków własnych. Stacje mają, skromne wprawdzie, własne środki finansowe i bardzo prosimy dyrektorów stacji o zwiększenie zakupów. Niestety, przez następne dwa lata będziemy musieli utrzymać produkcję krioprecypitatu. Będziemy zabiegali o środki finansowe na zakup centralny koncentratów. Do tej pory ten zakup był bardzo niewielki. Dotyczył głównie bardzo rzadkich koncentratów, takich jak Haemate P, jak wieprzowy czynnik VIII o nazwie Hyate C, FEIBA – dla chorych z inhibitorem, jak czynnik XIII oraz czynniki dla chorych obarczonych inną skazą niż hemofilia.

Niepokoje nas fakt dużego zróżnicowania w zaopatrzeniu w koncentraty pomiędzy poszczególnymi regionami Polski. Oczywiście jest to wynik różnic ilości osocza oddawanego do frakcjonowania w Szwajcarii. Są regiony kraju zaopatrywane przez stacje krwiodawstwa w Szczecinie, Radomiu, Bydgoszczy, Wałbrzychu, gdzie wskaźnik zużycia czynnika VIII przekracza 1 jednostkę, a wskaźnik szczeciński zbliża się nawet do 2 jednostek na jednego mieszkańca. Ale niestety są regiony, jak np. zaopatrywane przez stacje krwiodawstwa w Kielcach, Zielonej Górze i Krakowie, gdzie wskaźnik ten jest poniżej 0,6 jednostki (...)

Należy zwrócić uwagę, że pod względem dostępu do koncentratów sytuacja jest trudna na rynku międzynarodowym. Od dwóch lat bardzo trudno jest kupić koncentrat, a w tym roku wiele firm odmawia sprzedaży w związku z dużym deficytem czynnika VIII w firmach farmaceutycznych. Są tego dwie przyczyny.

– Pierwsza to zwiększone wymagania pod względem bezpieczeństwa koncentratów czynników krzepnięcia. Od 1985 roku wszystkie koncentraty antyhemofilowe są poddawane procedurze inaktywacji wirusów, najczęściej metodą z zastosowaniem organicznego rozpuszczalnika i detergentu (tzw. metoda S/D). W latach 1988-1992 kilkudziesięciu chorych na hemofilię we Włoszech, Niemczech, Belgii i Irlandii zachorowało na wirusowe zapalenie wątroby typu A, które niewątpliwie było spowodowane użyciem jednego z koncentratów bardzo dobrej jakości, ale inaktywowanego poprzez procedurę S/D. Odpowiednie autorytety w 1997 roku zaleciły wszystkim producentom, aby oprócz inaktywacji S/D stosowana była druga procedura (nie dotyczy to koncentratów firmy Immuno, które inaktywowane są inną metodą, poprzez podgrzewanie w parze). W związku z tym firmy farmaceutyczne musiały dostosować produkcję koncentratów do zaleceń. Drugą metodą inaktywacji wirusów najczęściej jest to podgrzewanie liofilizatu na sucho. Firmy jednocześnie są zobowiązane do przeprowadzenia badań klinicznych nowego koncentratu. Badania zaplanowane są na trzy lata, co bardzo opóźnia wprowadzanie koncentratów podwójnie inaktywowanych na rynek farmaceutyczny. Ponadto wiele firm w trosce o większe bezpieczeństwo przetoczeń zrezygnowało z produkcji średnio oczyszczonych koncentratów, takich jak np. Kryobulin firmy Immuno, wprowadzając na to miejsce koncentraty wysoko oczyszczone, ale oczywiście dwa razy droższe.

– Drugą przyczyną jest tzw. choroba Creutzfeldta-Jacoba, tak nagłośniona przez nasze media. Są dwie odmiany tej choroby. Pierwsza, klasyczna, znana jest od dawna i nie jest przenoszona przez transfuzje. Druga, nazwana nowym wariantem choroby Creutzfeldta-Jacoba, teoretycznie mogłaby być przenoszona poprzez preparaty krwiopochodne. Nie ma jednak na to żadnych dowodów. Co więcej, przez tyle lat intensywnego leczenia substytucyjnego nie stwierdzono ani jednego przypadku choroby Creutzfeldta-Jacoba wśród chorych na hemofilię. Jednak producenci i lekarze są bardzo ostrożni i podjęto pewne działania w kierunku bezpieczeństwa koncentratów pod tym względem. Na przykład w ubiegłym roku w Stanach Zjednoczonych zniszczono 100 mln jednostek czynnika VIII, tracąc ponad 120 mln dolarów, ponieważ okazało się, że w zbiorczej puli osocza od kilkunastu tysięcy dawców znalazła się porcja osocza od jednego dawcy, który później zachorował na chorobę Creutzfeldta-Jacoba. Innym przykładem ostrożności jest np. to, że w Wielkiej Brytanii zarządzono, żeby od tego roku wyłącznie stosować rekombinowany czynnik VIII. Rekombinowane czynniki VIII coraz powszechniej stosowane są także w innych krajach.

Sytuacja jest trudna. Będąc realistą sędzę, że w ciągu najbliższych 3–5 lat nie uda nam się znacząco zwiększyć dowozu koncentratów antyhemofilowych do Polski. Dobrze byłoby, abyśmy utrzymali obecny poziom. Są na to realne szanse. W przyszłości nasze nadzieje musimy wiązać jednak z koncentratami uzyskiwanymi drogą inżynierii genetycznej, tzw. rekombinowanymi czynnikami krzepnięcia. Rekombinowane czynniki VIII są już produkowane od kilku lat, były również stosowane w Polsce. Ostatnio uzyskano rekombinowany czynnik IX, który nazywa się BeneFix. Uzyskał on już licencję w krajach zachodnich. Problem polega na tym, że procedura produkcji tych czynników wymaga również ich oczyszczenia, co jest bardzo kosztowne. Ich cena jest wyższa od ceny koncentratów osoczopochodnych, co w naszych warunkach eliminuje ich zakup. Dysponując ograniczonymi środkami lepiej jest kupić dwukrotnie więcej koncentratu osoczopochodnego. Jednak są pewne nadzieje na przyszłość, bowiem już w najbliższym czasie zostanie uruchomiona produkcja nowej generacji rekombinowanych czynników krzepnięcia. Taką jaskółką jest czynnik o nazwie Refacto, który jest mutantem czynnika VIII, gdzie wycięto dużą część cząsteczki czynnika VIII, która nie jest potrzebna do jego aktywności. Dzięki temu uzyskano preparat bardzo trwały przy przechowywaniu, nie wymagający stabilizacji ludzkimi albuminami. Otóż jest nadzieja, że właśnie tą drogą pójda producenci, wytwarzając rekombinowane czynniki krzepnięcia, które nie będą zawierały żadnych obcych białek, a zwłaszcza białka bydlęcego i białek ludzkich. Co więcej, na ostatnim Kongresie Światowej Federacji Hemofilii, który odbył się kilkanaście dni temu w Hadze, zapowiedziano produkcję “supercząsteczek” czynnika VIII, cząsteczek o niezwykłych właściwościach. Jest możliwe produkowanie czynnika VIII, który będzie miał zablokowane miejsca powodujące powstawanie przeciwciał, czyli tzw. epitopy. Jest możliwe wyprodukowanie hybrydy, to jest fragmentu czynnika ludzkiego połączonego z fragmentem czynnika wieprzowego, czyli takiego czynnika, który będzie aktywny pomimo obecności przeciwciał przeciw czynnikowi VIII. Jestem przekonany, że jest to kwestia kilku najbliższych lat. Niestety nie mogę nic optymistycznego powiedzieć na temat terapii genowej. Badania nadal są na etapie doświadczeń na zwierzętach i prawdopodobnie dopiero za kilka lat rozpoczną się pierwsze próby terapii genowej hemofilii u ludzi.

[2] CHOMIKI A CZYNNIK REKOMBINOWANY

Jaką rolę odgrywają chomiki w leczeniu chorych na hemofilię? Otóż ich komórki wykorzystuje się do produkcji czynnika VIII lub IX w laboratorium. Do pobranych od chomików komórek z ich nerek lub jajników wszczepia się ludzki gen czynnika VIII lub IX. Komórki umieszczone w płynie zawierającym substancje odżywcze dzielą się wielokrotnie i zgodnie z “instrukcjami” zawartymi we wszczepionym genie wytwarzają czynnik VIII lub IX – jest to właśnie czynnik rekombinowany.

(wg pisma *Hemalog*, 4/98)

[3] CZYNNIK REKOMBINOWANY – LEK PRZYSZŁOŚCI?

Do niedawna jedynym źródłem czystego czynnika krzepnięcia było osocze krwi ludzkiej pobieranej od dawców. Jednakże rozwój medycyny stworzył nową możliwość – czynnik rekombinowany. Czynnik ten uzyskuje się w laboratorium z komórek zwierzęcych, do których wprowadzono ludzki gen czynnika VIII lub IX.

Rekombinowany czynnik VIII jest dostępny zaledwie od kilku lat, a rekombinowany czynnik IX jest jeszcze nowszym osiągnięciem; nie ma jednak wątpliwości, że ta metoda będzie w przyszłości wykorzystywana w leczeniu hemofilii. Usuwa ona bowiem zależność od dawców i powinna doprowadzić do uzyskania nieograniczonych ilości czynnika. Co więcej, metoda rekombinacji pozwala na modyfikowanie cząsteczek czynnika w taki sposób, by zapewnić im większą skuteczność.

Mimo rosnącego wykorzystania czynnika rekombinowanego jest on wciąż mało znany. Podajemy odpowiedzi na najczęściej zadawane pytania na ten temat.

Czy czynnik rekombinowany różni się od czynnika uzyskiwanego z osocza?

Teoretycznie nie. Czynnik to czynnik, niezależnie od tego, czy powstał w komórce naszego ciała (zwykle w wątrobie), w komórce wątroby dawcy krwi czy w komórce w laboratorium. Jednak w rzeczywistości mogą występować drobne różnice. Gdy czynnik powstaje w wątrobie, do jego cząsteczki przyłączają się inne substancje, które nie są jej częścią. Mogą to być np. węglowodany. Komórka zwierzęca w laboratorium uzyskana metodą inżynierii genetycznej wytwarza czynnik identyczny z czynnikiem produkowanym w wątrobie, ale nie jest w stanie wytworzyć tych dodatkowych substancji. Czy ma to jakieś znaczenie? Właściwie nie. Naprawdę liczy się to, że zarówno czynnik rekombinowany, jak i czynnik monoklonalny uzyskany z osocza są bardzo czystymi koncentratami czynnika.

W jaki sposób oczyszcza się czynnik rekombinowany (i czynnik monoklonalny uzyskiwany z osocza)?

Chociaż w niektórych procesach produkcyjnych stosuje się filtry, to z reguły obie formy czynnika oczyszcza się przy użyciu niedawno opracowanej metody wykorzystującej przeciwciała monoklonalne. Te przeciwciała to białka, których celem jest znalezienie i związanie określonej substancji. Zwykle myślimy o przeciwciałach zwalczających zarazki – robią to bardzo skutecznie. Ich metoda działania polega na wytropieniu zarazki i doczepieniu się do niego. Ten uścisk jest tak mocny i skuteczny, że zarazek przestaje być aktywny. Są również przeciwciała, które rozpoznają cząsteczki czynnika krzepnięcia i wiążą się z nimi. Jest to pożyteczny wariant przeciwciał, które powodują powstanie inhibitorów (antykoagulantów). Chodzi tu jednak o przeciwciała wytwarzane nie w ludzkim ciele, lecz w laboratorium – po to, by spełnić ważną funkcję: oczyścić czynnik. Przeciwciała monoklonalne są przyczepione do koralików umieszczanych w specjalnie skonstruowanych cylindrach. Przeciwciała te robią tam to, co potrafią najlepiej – wyłapują czynnik i przyłączają się do niego jak dawno nie widziani krewni. Substancję poddawaną oczyszczaniu przepuszcza się przez cylinder, a potem splukuje się koraliki, żeby usunąć niepożądane resztki. Następnie płucze się je ponownie, tym razem roztworem, który rozbija wiązania między przeciwciałami a czynnikiem, i uwalnia się czynnik.

Proces ma zastosowanie zarówno w przypadku otrzymywanego z osocza czynnika monoklonalnego (nazwanego tak od tej właśnie metody oczyszczania), jak i czynnika rekombinowanego.

Jakie kroki podejmuje się, żeby czynnik rekombinowany był bezpieczny?

Koncentraty czynnika monoklonalnego ogrzewa się lub poddaje działaniu specjalnych rozpuszczalników, by zabić wirusy. Jednak czynnik rekombinowany powstaje w laboratorium, więc można przyjąć, że nawet bez dalszej obróbki czy bez zastosowania tych metod inaktywacji wirusów jest wolny od wirusów atakujących człowieka. Niemniej czynnik jest nadal poddawany dokładnemu sprawdzeniu – chodzi o to, żeby nie było w nim wirusów i bakterii.

Czy czynnika rekombinowanego nie stabilizuje się przy użyciu ludzkiej albuminy – substancji uzyskiwanej z osocza?

Ilość czynnika VIII potrzebna do zastosowania jest tak mała, a jego cząsteczka jest tak wrażliwa, że konieczna jest substancja, która ułatwi cząsteczkom czynnika przetrwanie procesu produkcji, a jednocześnie powiększy objętość ułatwiając obróbkę. Czynnik wymaga też stabilizacji w procesie liofilizowania, a później rozpuszczania, jak również po to, by zachować swoją skuteczność przez cały okres przechowywania. Tradycyjnie stosuje się do tego celu albuminę z ludzkiego osocza. Jest ona powszechnie wykorzystywana już od 50 lat i – przy zachowaniu odpowiednich metod inaktywacji wirusów – nie powoduje przenoszenia chorób. Jeśli jednak podejmuje się duży wysiłek, by otrzymać czynnik nie związany z ludzkim osoczem, a potem do produktu końcowego dodaje się substancję pobraną z osocza, to celowość całego przedsięwzięcia staje pod znakiem zapytania. Dlatego też niedługo do użytku wejdą nowe metody, w których albuminy zastąpi roztwór sacharozy.

Czy oznacza to, że przy produkcji czynnika rekombinowanego nie używa się żadnych substancji pochodzących z osocza?

Niezupełnie. By utrzymać się przy życiu i być w stanie wytwarzać czynnik, te komórki zwierzęce potrzebują substancji pokarmowych; pobierają je z płynu zawierającego surowicę krwi bydłowej i ludzkiej. Istnieje też już jednak rekombinowany czynnik IX, który uzyskuje się w środowisku odżywczym złożonym z cukru, soli i różnych aminokwasów – w tej mieszance nie ma żadnej surowicy krwi. Jest prawdopodobne, że w pewnym momencie przyszłości również czynnik VIII będzie wytwarzany bez użycia surowicy ludzkiej czy zwierzęcej.

Jak się mają produkty rekombinowane do inhibitorów?

Chociaż wyrażano obawy, że czynnik rekombinowany może w jakiś sposób narażać ludzi na ryzyko wytworzenia się inhibitorów, to chyba jednak tak się nie dzieje. Nie ma dowodów, że metoda rekombinowania zwiększa predyspozycje biorcy do wytwarzania inhibitorów. Badacze nadal prowadzą badania w tej dziedzinie, jednak większość ekspertów jest zgodna, że obecnie nie można stwierdzić, iż stosowanie czynnika rekombinowanego łączy się z większą lub z mniejszą częstotliwością występowania inhibitorów niż w przypadku czynnika konwencjonalnego.

Jakich nowych produktów możemy oczekiwać w przyszłości?

Trwają prace nad różnymi formami czynników krzepnięcia. Być może uda się wytworzyć silniejsze czynniki krzepliwości, mające zwiększoną efektywność, ale może się z tym wiązać ryzyko powstawania zakrzepów. Nadal trwają testy na zwierzętach dotyczące cząsteczki czynnika IX, w której jeden z elementów zastąpiono wariantem czynnika VII. Ta na pozór dziwna zmiana wynika z faktu, że dzięki temu otrzymuje się bardziej aktywną cząsteczkę czynnika IX.

Badana jest także cząsteczka, z której usunięto fragment nie odgrywający roli w krzepnięciu. Tak zmniejszone cząsteczki mogą być produkowane szybciej i w bardziej wydajny sposób.

Metoda rekombinacji może również pomóc osobom z inhibitorem, a to dzięki opracowaniu hybrydy wieprzowo-ludzkiej. Wiemy, że działanie inhibitora odnosi się tylko do pewnych części ludzkiego czynnika VIII. Technika rekombinacji pozwala na usunięcie tych fragmentów i zastąpienie ich odpowiadającymi im fragmentami z czynnika wieprzowego. Ludzkie przeciwciała dużo słabiej reagują na te fragmenty z czynnika wieprzowego, przez co otrzymany czynnik rekombinowany może w mniejszym stopniu pobudzać działanie inhibitorów.

(na podstawie artykułu dr Neali Schwartzberg, *Hemalog* 4/98)

[4] PYTANIA I ODPOWIEDZI

Czy to prawda, że ananas może spowodować krwawienie? Podobno zawiera jakiś enzym, który utrudnia tworzenie się skrzepów. Wydaje mi się to mało prawdopodobne.

A jednak to prawda. Ananas zawiera enzym o nazwie bromalina, który rozpuszcza białka. Skrzepy krwi to rodzaj sieci z białek. Jeśli w twoim organizmie tworzy się właśnie skrzep po krwawieniu w jamie ustnej albo po zabiegu dentystycznym, powinieneś zdecydowanie unikać jedzenia ananasa. Zawarty w nim enzym rozbija sieć białkową tworzącą skrzep; to z kolei spowoduje nawrót krwawienia. Podobne enzymy zawiera inny owoc - papaja. Lepiej więc unikać obu tych owoców w okresie po krwawieniach w obrębie ust lub po zabiegu u dentysty.

(wg pisma *Hemalog* 2/98)

[5] POWIKŁANIA ZWIĄZANE Z HEMOFILIA

[5a] Zapalenie wątroby

Zapalenie wątroby występuje po uszkodzeniu lub infekcji wątroby. Może występować bezobjawowo, a może też objawiać się ogólnym zmęczeniem, mdłościami, wymiotami, bólem mięśni i stawów, wrażliwością wątroby na dotyk, powiększeniem wątroby, spadkiem wagi ciała.

Chorobę może wywołać każda substancja uszkadzająca wątrobę, w tym alkohol, narkotyki, inne środki chemiczne, wirusy, albo dowolna kombinacja tych elementów. Jeżeli schorzenie wywołały wirusy, określa się je jako wirusowe zapalenie wątroby. Zakażenie może nastąpić przez krew i produkty krwiopochodne. Obecnie znamy sześć różnych wirusów wywołujących to schorzenie - typ A, B, C, D, E oraz G. Zapalenie wątroby typu A, B i C stanowi prawie 95% wszystkich znanych przypadków wirusowego zapalenia wątroby. Pozostałe typy spotyka się rzadko.

Dzisiejsze czynniki krzepnięcia są bardziej bezpieczne niż dawniej, chociaż nadal istnieje ryzyko zarażenia wirusem zapalenia wątroby w wyniku podania czynnika. Metody wykrywania dawców z zapaleniem wątroby są obecnie dużo dokładniejsze, przez co zmniejsza się szansa infekcji. Przy produkcji czynników stosuje się również nowe metody inaktywacji wirusów, dzięki czemu są one bardziej bezpieczne w użyciu. W 1997 r. nie zanotowano żadnego przypadku wirusowego zapalenia wątroby typu C spowodowanego infekcją w wyniku przetoczenia czynnika krzepnięcia inaktywowanego jednym z tych sposobów. Również wirusy zapalenia wątroby typu B i D giną dzięki tym metodom. Nie zanotowano dotąd ani jednego przypadku przeniesienia wirusów zapalenia wątroby typu E przez produkty krwiopochodne. Niewielka liczba chorych na hemofilię została zakażona wirusami zapalenia wątroby typu G, prawdopodobnie za pośrednictwem preparatów krwiopochodnych. Wirusy typu A odnajdywano w czynniku krzepnięcia oczyszczanym przy użyciu metody S/D (rozpuszczalnik i detergent), po części dlatego, że są one odporne na aktualnie stosowane metody zwalczania wirusów. Infekcja zapaleniem wątroby typu A jest nadal ryzykiem dla osób ze skazami krwotocznymi otrzymujących produkty osoczo-pochodne. Jednakże infekcji tego typu można zapobiec przez szczepienie.

Dzisiejsze środki bezpieczeństwa, choć bardzo udoskonalone, nie są doskonałe. Pełnej krwi i składników krwi, w tym masy krwinkowej, osocza, płytek i krioprecypitatu, nie można oczyszczać przy użyciu obecnie stosowanych metod inaktywacji wirusów. Dzieje się tak dlatego, że metody te spowodowałyby uszkodzenie ważnych składników krwi lub zablokowanie ich działania, przez co takie produkty krwiopochodne stałyby się bezużyteczne. Zgodnie z aktualnymi danymi ryzyko zarażenia przez krew wirusowym zapaleniem wątroby typu C jest mniejsze niż jeden do tysiąca, a dla typu B - jeden na pięćdziesiąt tysięcy. Zaleca się, by osoby ze skazami krwotocznymi szczepiły się zapobiegawczo przeciw zapaleniu wątroby typu A i B. Co roku powinny też poddawać się testom na obecność wirusów zapalenia wątroby typu C. Niestety, nie ma szczepionki przeciw typowi C.

(na podstawie materiałów National Hemophilia Foundation zamieszczonych w Internecie - www.infowfh.org, www.hemophilia.org)

[5b] Leczenie wirusowego zapalenia wątroby typu C

Większość osób otrzymujących produkty wytwarzane z osocza gromadzonego od wielu dawców przed wprowadzeniem bardziej skutecznych metod inaktywacji wirusów, tzn. przed końcem lat osiemdziesiątych, miało wirusowe zapalenie wątroby typu C; większość z nich jest nosicielami tego wirusa. Obecność wirusa w organizmie może spowodować przewlekłe zapalenie wątroby, a u niektórych osób, po wielu latach, prowadzić do marskości wątroby lub do raka wątroby. Bardzo wolny i zmienny przebieg przewlekłego zapalenia wątroby oznacza, że jego pełne znaczenie może nie ujawniać się przez całe dziesięciolecie. Jednoczesna infekcja HIV przyspieszała przebieg przewlekłego zapalenia wątroby typu C u wielu chorych, dużo częściej prowadząc do niewydolności wątroby.

Wirus zapalenia wątroby typu C jest trudny do wykrycia. Test dla wykazania infekcji (przeciwciał zapalenia wątroby typu C) opracowano dopiero w 1989 r., a zastosowano go do badania pobranej krwi w 1990 r. Niedawno opracowano metodę pomiaru ilości materiału RNA wirusa typu C w krwi; wykorzystuje ona technikę PCR (*polymerase chain reaction*). Kosztowne testy PCR wykonuje się w wysoce wyspecjalizowanych placówkach, więc ich dostępność jest ograniczona. Są one jednak najlepszym wskaźnikiem infekcji wirusem zapalenia wątroby typu C.

Pomiary enzymów wątrobowych (transaminaz) mogą być zwodnicze, ponieważ przewlekłe zapalenie wątroby może istnieć i postępować przy normalnym poziomie tych enzymów.

Interferon-alfa to białko normalnie obecne w organizmie. Jego wytwarzanie wzrasta w wyniku reakcji na infekcje wirusowe. Obecnie takie preparaty produkowane przy użyciu metod rekombinacji stosuje się w leczeniu pewnych schorzeń, w tym przewlekłego zapalenia wątroby typu B i C (zapalenie wątroby typu B przeradza się w stan przewlekły jedynie w niewielu przypadkach). Interferon powstrzymuje replikowanie się wirusów zapalenia wątroby typu B i C. Duże dawki leku podaje się w zastrzykach domięśniowych lub podskórnych, zwykle trzy razy w tygodniu.

U mniej więcej połowy pacjentów wirus zapalenia wątroby typu C znika po kilku tygodniach leczenia, ale może ujawnić się ponownie po zakończeniu podawania leku. Tylko u ok. 20% leczonych zanika na zawsze po pierwszym okresie terapii. U części pacjentów reagujących na wstępne leczenie, a potem wykazujących nawrót po odstawieniu leku, druga, dłuższa tura leczenia może dać trwale wyniki. Tak więc terapia w większości przypadków nie przynosi żadnych rezultatów, a jest skuteczna w odniesieniu tylko do niewielu chorych.

U sporej grupy pacjentów obserwowano kilka skutków ubocznych, m.in. objawy podobne do grypy, wypadanie włosów i spadek liczby czerwonych krwinek. Te objawy, choć często nieprzyjemne, rzadko były poważne.

październik 1996

(na podstawie artykułu dr Carol Kasper ze Światowej Federacji Hemofilii zamieszczonego w Internecie, www.wfh.org)

[6] ULGI I PRAWA, O KTÓRYCH WARTO WIEDZIEĆ

Przedstawiamy w skrócie najistotniejsze postanowienia dotyczące praw osób niepełnosprawnych oraz zniżek przysługujących takim osobom (oraz ewentualnie ich opiekunom). Szczegóły można znaleźć w odpowiednich aktach prawnych - za każdym razem podajemy dokładne dane.

Praca

Ustawa z dnia 27.08.1997 r. "o rehabilitacji zawodowej i społecznej oraz zatrudnianiu osób niepełnosprawnych" - Dziennik Ustaw nr 123 poz. 776 z 1997 r.

Czas pracy nie może przekraczać 8 godzin dziennie i 40 godzin tygodniowo. Nie wolno zatrudniać osób niepełnosprawnych w porze nocnej.

Czas pracy osób ze znacznym i umiarkowanym stopniem niepełnosprawności nie może przekraczać 7 godzin dziennie i 35 godzin tygodniowo, a w tygodniu, w którym przypada dzień ustawowo wolny - 28 godzin. Przepisów tych nie stosuje się do osób zatrudnionych przy pilnowaniu oraz gdy lekarz zakładowy, na wniosek zainteresowanego, wyrazi na to zgodę. Do czasu pracy wlicza się przerwę na gimnastykę usprawniającą - 30 minut dziennie. Pracownikom zaliczonym do znacznego i umiarkowanego stopnia przysługuje dodatkowy urlop w wysokości 10 dni roboczych (nie dotyczy to osób posiadających prawo do więcej niż 26 dni urlopu po przepracowaniu 1 roku).

Pracodawca ma obowiązek zwolnić pracownika, na wniosek lekarza, na turnus rehabilitacyjny - nie więcej niż 1 raz w roku. Zachowuje się prawo do wynagrodzenia, obliczonego jak za urlop wypoczynkowy. Pracodawca ma obowiązek zwolnić pracownika na badania specjalistyczne, zabiegi lecznicze lub usprawniające oraz w celu uzyskania zaopatrzenia ortopedycznego, jeżeli czynności te nie mogą być wykonane poza godzinami pracy.

Ulgi komunikacyjne

Dziennik Ustaw nr 54 poz. 254 z 1996 r. z późniejszymi zmianami

Rencistom i emerytom przysługuje rocznie prawo do dwóch przejazdów ulgowych pociągami. Inwalidzi ze znacznym stopniem niepełnosprawności korzystają z bezpłatnych

przejazdów drugą klasą pociągów osobowych oraz mają prawo do 50% zniżki w pociągach pospiesznych, ekspresowych i autobusach PKS.

Opiekunowie osób o znacznym stopniu niepełnosprawności korzystają z bezpłatnych przejazdów PKP i PKS.

Rodzice i opiekunowie dzieci i młodzieży niepełnosprawnej są uprawnieni do bezpłatnych przejazdów tylko na trasie między miejscem zamieszkania a ośrodkiem (szkoła, przychodnia).

We wszystkich wypadkach podstawą ulgi jest dokument potwierdzający niepełnosprawność - m.in. legitymacja wydawana przez Zespoły do spraw Orzekania o Stopniu Niepełnosprawności oraz ZUS.

Ulgi pocztowe i telekomunikacyjne

Dziennik Ustaw nr 127 poz. 598 z 1996 r.

Osoby o znacznym stopniu niepełnosprawności, na wózkach inwalidzkich lub osoby z uszkodzonym wzrokiem mają prawo do bezpłatnego i bezpośredniego doręczania korespondencji, listonosz powinien przyjąć od nich list zwykły i opłacony.

Abonament za radio i TV

Dziennik Ustaw nr 82 poz. 383 z 1996 r.

Prawo do zwolnienia z opłat przysługuje m.in. osobom o znacznym stopniu niepełnosprawności na podstawie dowodu osobistego z wpisem o zaliczeniu do (dawnej) pierwszej grupy.

Należy również okazać orzeczenie o stopniu niepełnosprawności.

Inne uprawnienia

Dziennik Ustaw nr 13 poz. 60 z 1993 r.

Osoby niepełnosprawne lub z dzieckiem niepełnosprawnym mają prawo do załatwiania swoich spraw poza kolejnością w instytucjach, urzędach, sklepach.

Emblemat inwalidzki

Dziennik Ustaw nr 32 poz. 145 z 1993 r.

Otrzymują go osoby o znacznym stopniu niepełnosprawności oraz o umiarkowanym i lekkim stopniu niepełnosprawności (schorzenie narządów ruchu) lub innych schorzeniach na wniosek lekarza – wymagane zaświadczenie. Uprawnia on do niestosowania się do zakazów “zakaz ruchu wszelkich pojazdów” oraz “zakaz postoju” (jeżeli czas dozwolonego postoju jest dłuższy niż dwie minuty).

Parking (“koperta”)

Przysługuje osobie niepełnosprawnej według zasad przyznawania emblematu.

Jeżeli parking ma znaleźć się np. przy bloku i jest częścią drogi dostępnej dla wszystkich mieszkańców, wniosek o wyznaczenie parkingu składa się w Zarządzie Dróg Miejskich. Do podania należy dołączyć zaświadczenie o prowadzeniu samochodu przez osobę niepełnosprawną.

[7] JESZCZE O ULGACH

Osobom niepełnosprawnym przysługują ulgi również w środkach komunikacji miejskiej. Szczegółowe decyzje pozostają w rękach poszczególnych samorządów lokalnych, można jednak oczekiwać, że powszechnie będą stosowane następujące zasady:

- inwalida dawnej pierwszej grupy (obecnie stopień niepełnosprawności znaczny) podróżuje bezpłatnie; dotyczy to również opiekuna takiej osoby;

- inwalida dawnej drugiej grupy (obecnie stopień niepełnosprawności umiarkowany), który pobiera rentę, ale nie pracuje, ma prawo do zniżki.

[8] SPOTKANIE Z PEŁNOMOCNIKIEM RZĄDU

W dniu 23 listopada 1998 r. delegacja Zarządu Głównego PSCH w składzie: wiceprezes Zbigniew Babiak oraz członkowie Zarządu Ewa Tomaszek i Zdzisław Grzelak spotkała się w Ministerstwie Zdrowia i Opieki Społecznej z podsekretarzem stanu do spraw Reformy Służby Zdrowia Anną Knysok i dyrektorem Departamentu Świadczeń Zdrowotnych Jerzym Serafinem. Głównym celem rozmowy było uzyskanie informacji na temat leczenia skaz krwotocznych w nowym systemie służby zdrowia. Poniżej przedstawiamy dwa najważniejsze pytania i uzyskane na nie odpowiedzi.

Jaka będzie procedura w przyjmowaniu chorych na hemofilię w przypadku krwawień? Czy będzie obowiązywać rejonizacja? Czy chory na hemofilię będzie miał możliwość zgłaszania się do najbliższego oddziału szpitalnego poza ostrymi dyżurami i przez całą dobę?

- Nie obowiązuje skierowanie i rejonizacja w nagłych przypadkach, a więc także przy hemofilii (bez względu na porę dnia).

Czy Ministerstwo ma sankcję, aby zmusić szpital do podpisania kontraktu z Kasą Chorych o leczenie chorych na hemofilię?

- Szpital nie może odmówić podpisania umowy z Kasą Chorych na leczenie chorych na hemofilię - wystarczy jeden taki sygnał, a taki szpital ma zerwaną umowę.

Podczas rozmowy uzyskano także informacje, że w budżecie centralnym na rok 1999 uwzględniono kwoty na zakup czynników krzepnięcia oraz na frakcjonowanie osocza w Szwajcarii. Delegaci zwrócili uwagę na konieczność zapewnienia środków na zakup czynników krzepnięcia dla skaz rzadziej występujących.

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Robert Prencel.

Korespondencję prosimy kierować pod następujący adres: Łódzkie Koło Terenowe Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, ul. Zarzevska 10/18, 93-184 Łódź.

Nasz kontakt internetowy: rpren@uml.lodz.pl