



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 4 (13)

ZIMA 2002

Bardzo się cieszę, że mogę zaproponować artykuły napisane specjalnie do Biuletynu przez osoby z przygotowaniem medycznym. Doktor Michał Jamrozik pisze o rzadkich skazach krwotocznych [1], a Joanna Zdziarska o hemofilowych guzach rzekomych [3]. Z pewnością warto także zainteresować się opracowaną przez doktora Zdzisława Grzelaka informacją o nowej metodzie terapii genowej [2].

Wśród tłumaczeń znalazła się druga część relacji z Kongresu WFH w Sewilli [4]. Po raz pierwszy sięgnęliśmy do źródeł kanadyjskich i niemieckich; materiały zaczerpnięte ze stron internetowych stowarzyszeń chorych na hemofilię z tych krajów sugerują, co możemy zrobić, by zwiększyć swoje bezpieczeństwo [5, 6]. Młodzi rodzice znajdują pewne wskazówki, jak rozmawiać ze swoimi dziećmi o hemofilii [7], a osoby przygotowujące się do operacji poznają wyniki badań dotyczące roli, jaką może w takiej sytuacji odegrać nastawienie psychiczne pacjenta [8].

Ponadto Biuletyn przynosi różne informacje z kraju [9–14]. Wszystkich kierowców zainteresuje zapewne artykuł Roberta Prencla, poświęcony ewentualnym dodatkowym kosztom związanym z uzyskaniem Karty Parkingowej [15].

Adam Sumera

[1] RZADKIE SKAZY KRWOTOCZNE

Większość ludzi pojęcie wrodzonych skaz krwotocznych kojarzy z hemofilią. Jednakże nazwa tej choroby jest zarezerwowana wyłącznie dla niedoboru czynników VIII i IX. Niekiedy bywa jeszcze wiązana z chorobą von Willebranda, która jest najczęstszą skazą krwotoczną u ludzi, jednak zazwyczaj rzadko dającą objawy. O innych skazach krwotocznych zazwyczaj się nie pamięta, gdyż są one bardzo rzadkie. Lekarze w olbrzymiej większości przypadków nigdy nie spotykają chorego z niedoborem czynnika I, II i pozostałych rzadkich. Dlatego też wiedza na temat tych skaz jest niewielka, tym bardziej, że wiele z tych niedoborów wykryto niedawno, najwyżej 30 czy 40 lat temu. Należy jednak zdawać sobie sprawę z tego, że wraz z coraz lepszym dostępem do kolejnych generacji testów diagnostycznych wzrasta także liczba zdiagnozowanych chorych dotkniętych rzadkimi niedoborami czynników krzepnięcia.

Tym, co najbardziej odróżnia wspomniane niedobory od hemofilii, jest sposób dziedziczenia. Gen hemofilii znajduje się na chromosomie płciowym X. Dlatego też chorują na nią mężczyźni, natomiast kobiety są nosicielkami choroby, same nie chorując. Odmiennie wygląda to w pozostałych niedoborach czynników krzepnięcia. Geny odpowiedzialne za syntezę tych czynników krzepnięcia znajdują się na innych chromosomach. Chromosomy nie związane z płcią, czyli wszystkie z wyjątkiem chromosomów X i Y, określane są jako autosomalne. Oznacza to, że w równym stopniu mogą dotyczyć kobiet i mężczyzn. W dodatku najczęściej dziedziczenie ma charakter autosomalny recesywny – jeśli defekt krzepnięcia jest dziedziczony tylko od jednego z rodziców, to dziecko będzie nosicielem choroby, ale zazwyczaj nie będzie miało objawów. Podobnie w hemofilii, nosicielki mogą mieć obniżony poziom czynnika krzepnięcia.

Geny autosomalne ułożone są w chromosomach w pary. Jeden pochodzi od matki, drugi od ojca. Każdy gen z danej pary nazywany jest allelem. Jeżeli dwa allele danej cechy, za którą odpowiedzialny jest gen, są identyczne, to osobnik jest homozygotyczny. Jeżeli są

różne – heterozygotyczny. Każda cecha, czy też inaczej mówiąc produkt danego genu, jest wynikiem działania dwóch alleli. Geny te mogą być dominujące lub recesywne. Przykładowo brązowy kolor oczu jest cechą dominującą u ludzi, a kolor niebieski recesywną. Jeśli ojciec ma brązowe oczy, a matka niebieskie, to dziecko urodzi się z brązowym kolorem oczu.

Najczęściej, aby doszło do ujawnienia się pełnych objawów choroby, musi zaistnieć sytuacja, kiedy to obydwój rodzice mają nieprawidłowy gen i przekażą go potomstwu. Są to jednak bardzo rzadkie przypadki i może do nich dojść w rodzinach, gdzie związki małżeńskie zawierają osoby w jakimś stopniu spokrewnione. Dużą rolę odgrywają także spontaniczne mutacje w obrębie genów odpowiedzialnych za syntezę czynników krzepnięcia.

Różnica w odniesieniu do hemofilii dotyczy także sposobów leczenia. Nadal częściej do tamowania krwawień w przypadku rzadszych niedoborów stosuje się osocze świeżo mrożone. Ostatnie lata przyniosły jednak duże postępy. Powstają kolejne koncentraty rzadkich czynników krzepnięcia, i to nie tylko osoczo pochodne, ale i rekombinowane.

Niedobór czynnika I – fibrynogenu

Fibrynogen jest białkiem produkowanym w wątrobie i megakariocytach – komórkach, z których powstają płytki krwi. Stanowi około 2% białek osocza i występuje także w ziarnistościach (małych pęcherzykach) płytek krwi. Jego prawidłowe stężenie w osoczu wynosi 2–4 µg/l. Produkcją tego czynnika sterują trzy geny zlokalizowane na chromosomie 4. Odgrywa on niezmiernie ważną rolę w procesie krzepnięcia. Ulega przekształceniu pod wpływem trombiny do fibryny tworząc skrzep.

Niedobór czynnika I może przybierać różne formy: afibrynogenemii, hipofibrynogenemii i dysfibrynogenemii. Występuje z częstotliwością jednego przypadku na milion. Afibrynogenemia została wykryta po raz pierwszy w 1920 roku. Opisano ją u 150 rodzin. Terminem tym określa się całkowity brak czynnika I. Dziedziczny się ją w sposób autosomalny recesywny. Cechą charakterystyczną są samoistne krwawienia ujawniające się już od najwcześniejszych godzin życia. Groźne krwawienia występują zwłaszcza po odpadnięciu kikutu pępownicy, u rodzin żydowskich po obrzezaniu. Dzieci mogą krwawić po uderzeniach, niewielkich otarciach, w czasie ząbkowania. Dochodzi często do wylewów podskórnych, domięśniowych, krwawienia z nosa, z przewodu pokarmowego i błon śluzowych. W związku z tym wszelakie rany trudno się goją. Co charakterystyczne, u kobiet krwawienia miesięczne są prawidłowe. U 20% chorych może dochodzić do wylewów dostawowych, najczęściej w okresie nauki chodzenia. Bardzo groźne są krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego w obrębie czaszki, co bywa przyczyną śmierci. Wielu jednak chorych nie wykazuje znacznych objawów skazy, które bywają znacznie łagodniejsze niż w hemofilii.

W przeprowadzanych badaniach można stwierdzić całkowity brak krzepliwości krwi i osocza. Czasy trombinowy, protrombinowy i krzepnięcia są nieoznaczalne. Do leczenia tej skazy dostępne są koncentraty fibrynogenu. Można także przetaczać krioprecypitat w dawce nasycającej 80 mg/kg, a następnie podtrzymującej 20 mg/kg stosowanej co drugi dzień.

W przypadku hipofibrynogenemii, charakteryzującej się zmniejszeniem ilości fibrynogenu poniżej normy, ciężkie krwawienia występują tylko w przypadku urazu czy zabiegu chirurgicznego. W badaniach laboratoryjnych stwierdza się wydłużenie czasów trombinowego, protrombinowego i krzepnięcia.

Termin dysfibrynogenemia oznacza nieprawidłową budowę czynnika I przy prawidłowej jego ilości. Opisano ponad 240 rodzin z tym defektem. W zależności od miasta, z którego pochodziły, takie im nadano nazwy. Tak więc można wyróżnić fibrynogen Baltimore, Detroit, Oklahoma City, Chapel Hill i inne. W większości przypadków dysfibrynogenemie przebiegają bezobjawowo. Tylko w niektórych typach stwierdzano upośledzone gojenie się ran, skłonność do zakrzepów oraz samoistnych poronień. Podobnie jak w hipofibrynogenemii stwierdza się wydłużenie czasów trombinowego, protrombinowego i krzepnięcia.

Niedobór czynnika II – protrombiny

Protrombina jest syntetyzowana w wątrobie jako białko zależne od witaminy K. Oznacza to, że w trakcie jej produkcji niezbędna jest witamina K w odpowiedniej ilości. Przy obecności

jonów wapniowych wchodzi ona w oddziaływanie ze składnikami błony komórkowej i razem z czynnikiem Va tworzy kompleks protrombinazy. Przekształcana jest przez czynnik Xa do trombiny. Za jej produkcję jest odpowiedzialny gen znajdujący się na chromosomie 11. Czas biologicznego półtrwania wynosi 3 dni, tzn. że po 3 dniach krążenia w organizmie ulega rozpadowi połowa ilości wyjściowej czynnika.

Podobnie jak w przypadku niedoboru czynnika I jest to jedna z najrzadszych wrodzonych skaz krwotocznych. Występuje z częstotliwością jeden na milion. Dziedziczy się w sposób autosomalny. Częstsze są niedobory jakościowe – dysprotrombinemia, gdy protrombina jest wprawdzie produkowana przez organizm, ale ma nieprawidłową budowę. Nieprawidłowe protrombiny, podobnie jak w niedoborze czynnika I, przybierają nazwy od miejscowości, gdzie zostały zidentyfikowane, np. protrombina Houston, Gainesville, San Juan, Barcelona, Madryt.

Jest to najczęściej łagodna skaza krwotoczna. Krwawienia, głównie z błon śluzowych jamy ustnej, nosa, dróg rodnych i moczowych, mogą się ujawniać po urazach. Rzadko występują wylewy dostawowe. Te ostatnie nie powodują zwykle artropatii hemofilowej.

Lekarz rozpoznaje tę skazę na podstawie przedłużonego czasu protrombinowego, przedłużonego czasu częściowej tromboplastyny osoczonej (PTT) i czasu kaolinowo-kefalinowego. Ostateczne rozpoznanie ustala się po dokonaniu pomiaru protrombiny metodą koagulologiczną lub immunologiczną. W leczeniu stosuje się koncentraty zespołu protrombiny lub świeżo mrożone osocze.

Niedobór czynnika V – proakceleryny

Czynnik V jest białkiem, podobnie jak protrombina, zależnym od witaminy K. Ułatwia i przyspiesza aktywację protrombiny przez czynnik Xa. Syntetyzowany jest w wątrobie, powstaje także w monocytach, makrofagach (odmianach białych krwinek) i megakariocytach. Czas jego biologicznego półtrwania wynosi 12 godzin, podobnie jak czynnika VIII. Występuje także w ziarnistościach α płytek krwi. Czynnik V przekształcany jest w formę aktywną przez trombinę.

Wrodzony niedobór proakceleryny jest nazywany parahemofilią. Dziedziczy się autosomalnie. Występuje z częstotliwością jednej osoby na milion. Po raz pierwszy został opisany u pacjenta w 1944 roku. Chociaż krwawienia w tej skazie mogą się ujawniać od dnia narodzin, to zazwyczaj następuje to później. Mają one charakter umiarkowany, ich natężenie może się jednak znacznie różnić nawet w obrębie jednej rodziny. Najczęściej dochodzi do samoistnych krwawień z nosa, łatwo pojawiających się siniaków po nieznacznym urazach oraz obfitych i przedłużających się krwawień miesięcznych. Wylewy dostawowe są niezbyt intensywne i nie prowadzą do zwyrodnienia stawów. Niebezpieczne bywają krwotoki po usunięciu zębów lub w trakcie zabiegów operacyjnych. W ciężkich postaciach mogą się ujawniać samoistne krwawienia z dziąseł, z przewodu pokarmowego, dróg moczowych, a nawet z ośrodkowego układu nerwowego (mózgu). Niedobór czynnika V może występować razem z umiarkowanymi niedoborami czynnika VIII.

Chorzy z parahemofilią wykazują przedłużony czas protrombinowy, kaolinowo-kefalinowy, a u 30% wydłużony jest czas krwawienia. Rozpoznanie dokonuje się po oznaczeniu zawartości czynnika V w osoczu. Do leczenia stosuje się osocze świeżo mrożone w dawce 10–15 mililitrów na kilogram masy ciała (ml/kg mc).

Niedobór czynnika VII – prokonwertyny

Jest to białko zależne od witaminy K. Wytwarzane jest w wątrobie i makrofagach (podtypie białych ciałek krwi). Kodowane jest przez gen zlokalizowany na długim ramieniu chromosomu 13. Czas jego biologicznego półtrwania wynosi 1,5–6 godzin. Jest głównym czynnikiem, od którego zależy czas protrombinowy. Wykazuje znaczną czułość na zmiany stężenia witaminy K, ponieważ ze wszystkich czynników ma najkrótszy okres biologicznego rozpadu.

Niedobór tego czynnika wywołuje skazę krwotoczną nazywaną hipoprokonwertynią. Po raz pierwszy opisano chorego z tą skazą w 1951 roku. Dziedziczy się autosomalnie

i występuje z częstotliwością 1 na 500 tysięcy mieszkańców. Przebiega jako całkowity lub częściowy niedobór prokonwertyny. W niektórych przypadkach tej skazy wykrywa się prawidłowy poziom czynnika VII, jednakże ma on wadliwą budowę, przez co jest nieaktywny. Te patologiczne odmiany czynnika VII noszą nazwę Padwa I, Werona i Padwa II. Schorzenie zazwyczaj ma przebieg łagodny, ale bardziej dramatyczny niż w parahemofilii. Często występują samoistne krwotoki z nosa, duże krwiaki podskórne, nadmierne krwawienia po usunięciu zęba oraz krwawienia z żołądka, jelit i dróg moczowych, dróg oddechowych, u kobiet przedłużające się i obfite krwawienia miesięczne. Podobnie jak w ciężkich postaciach hemofilii istnieje u 3% chorych skłonność do wylewów dostawowych, nie są to jednak wylewy samoistne. Zaskakującym faktem jest to, że krwawienia towarzyszące zabiegom operacyjnym lub urazom nie zawsze korespondują z wielkością niedoboru określaną w badaniach laboratoryjnych.

U chorych z niedoborem czynnika VII stwierdza się przedłużony czas protrombinowy, a prawidłowy czas kaolinowo-kefalinowy. W osoczu występuje obniżenie aktywności czynnika VII. Leczenie polega na przetoczeniu w razie krwawienia koncentratu czynnika VII. Od niedawna dostępny jest również rekombinowany czynnik VII o nazwie Novoseven. Stosuje się także koncentraty zespołu protrombiny zawierające czynnik VII lub osocze świeżo mrożone w dawce 10–15 ml/kg mc.

Drugą część tego artykułu, omawiającą niedobór czynnika X, XI, XII i XIII oraz czynników Fletchera i Fitzgerarda zamieścimy w następnym numerze Biuletynu.

Michał Jamrozik

[2] NOWA METODA TERAPII GENOWEJ

Oto bardzo interesujące wieści dotyczące terapii genowej. Roth i współpracownicy przedstawili na łamach "New England Journal of Medicine" wyniki badania klinicznego pierwszej fazy dotyczącego niewirusowej metody terapii genowej w ciężkiej postaci hemofilii A. Od 6 chorych na hemofilię pobrano fibroblasty (komórki tkanki łącznej) z ich skóry, a następnie do tych komórek wprowadzono plazmidy (pozachromosomalne cząsteczki DNA zdolne do powielania się) zawierające gen kodujący czynnik VIII krzepnięcia.

W czasie następnego etapu komórki wytwarzające czynnik VIII zostały wyselekcjonowane, sklonowane i namnożone w warunkach hodowli komórkowej. Od 100 do 400 milionów takich komórek spełniających surowe kryteria jakości wprowadzono następnie do otrzewnej chorych w trakcie zabiegu przy użyciu laparoskopu. Nie zaobserwowano żadnych skutków niepożądanych. U dwóch trzecich chorych uzyskano zwiększenie aktywności czynnika VIII powyżej obserwowanych wcześniej wartości, co zostało potwierdzone przez zmniejszoną częstość występowania wylewów oraz zmniejszone zapotrzebowanie na podawanie preparatów czynnika VIII.

Te obiecujące wyniki będą stanowić podstawę dalszych badań, którymi należy objąć większą liczbę chorych.

Takie doniesienia napawają nadzieją.

(zg)

[3] HEMOFILOWE GUZY RZEKOME

Jednym z najpoważniejszych powikłań wylewów domięśniowych są torbiele hemofilowe, powstające wewnątrz tkanki mięśniowej w wyniku wynaczynienia do niej krwi. Może się zdarzyć, że taka torbiel zacznie się powiększać i spowoduje niszczenie sąsiadującej kości – mamy wtedy do czynienia z tzw. guzem rzekomym. Nie jest to częste powikłanie; może jednak wzbudzić poważne zaniepokojenie, wymaga bowiem różnicowania z procesem nowotworowym (przypomina go na zdjęciu rentgenowskim).

Guz rzekomy może powstać zwłaszcza wtedy, gdy krwawienie domięśniowe nie zostanie szybko opanowane przez podanie czynnika, gdy wylewy nawracają i nie są właściwie leczone. Powstaje wtedy krwiak śródmięśniowy, który powoli ulega otorbieniu i zwapnieniu, powiększa się i nacieka kość; tworzy się guz, zwykle niebolesny i nie dający początkowo objawów. W końcu dochodzi do patologicznego złamania kości. Opisany proces zachodzi częściej u ludzi dorosłych, zwykle dotyczy okolicy uda lub miednicy i nie odpowiada na leczenie zachowawcze. U młodych pacjentów (u których szkielet nie jest jeszcze całkowicie dojrzały) może powstać guz rzekomy w wyniku urazu i krwawienia do samej kości. Zdarzyć się to może w kończynie, zwłaszcza w małych kostkach dłoni lub stopy. Ten rodzaj guza rozwija się szybciej i jest bardziej podatny na leczenie.

Leczenie

Po odpowiednim przygotowaniu pacjenta do operacji, przede wszystkim zabezpieczającym krzepnięcie, guz wycina się w całości, wypełniając ubytek przeszczepem kostnym i zapewniając stabilizację kończyny. Jeśli guz zlokalizowany jest w obrębie miednicy, zabieg jest bardziej skomplikowany i obarczony większym ryzykiem powikłań, takich jak uszkodzenie naczyń lub nerwów, krwotoki i infekcje.

Zaobserwowane nawroty choroby po zabiegach spowodowane były niecałkowitym wycięciem zmiany, przeoczeniem dodatkowego, mniejszego guza lub krwawieniem pooperacyjnym, doprowadzającym do ponownego utworzenia się takiego samego tworzu.

Otoczka guza rzekomego jest silnie unaczyniona, co powoduje powtarzające się wylewy do jego wnętrza i powiększanie rozmiarów guza. Z tego powodu też występuje obfite krwawienie śród- i pooperacyjne. Można dokonać embolizacji (zatkania) jednego lub kilku naczyń zaopatrujących guz, co spowoduje jego zmniejszenie, ale po pewnym czasie naczynia ulegną powtórnemu udrożnieniu, efekt jest więc nietrwały. Embolizacja przeprowadzona niedługo przed chirurgicznym wycięciem guza jest skuteczną metodą, ułatwiającą operację i zmniejszającą krwawienie w jej trakcie.

Jeżeli zmiana nie może zostać chirurgicznie wycięta, można zastosować jej naświetlenie promieniowaniem rentgenowskim. Powoduje to zniszczenie naczyń odżywiających guz i jego zwłóknienie. Dobre efekty daje również napromieniowanie resztek torebki guza, pozostałych po jego operacji.

Zachęcające wyniki dają również przezskórne zabiegi na guzach rzekomych, takie jak aspiracja (odessanie) jego zawartości i wypełnienie powstałej jamy np. klejem fibrynowym lub przeszczepem kości.

Najistotniejsze w zapobieganiu tworzeniu się torbieli hemofilowych jest oczywiście wczesne i skuteczne leczenie wszystkich wylewów poprzez podanie czynnika tak, aby nie dopuścić do powstania sprzyjających warunków dla rozwoju krwiaka.

(oprac. Joanna Zdziarska, na podst. artykułu "The haemophilic pseudo-tumour", HAEMOPHILIA vol. 8, nr 1, styczeń 2002)

[4] KONGRES W SEWILLI

Kontynuujemy druk materiałów dotyczących XXV Międzynarodowego Kongresu Światowej Federacji Chorych na Hemofilię.

Przewycięzanie codziennych problemów

Nawet przy najlepszym leczeniu skaza krwotoczna powoduje problemy będące wyzwaniem dla chorych i ich rodzin. Te zagadnienia były tematem wielu wystąpień.

Hiszpański psycholog Eduardo Remor zauważył, że rozwój medycyny zmienił znaczenie hemofilii. Szanse na bardziej normalne życie są dziś o wiele większe. To oznacza jego zdaniem, że teraz należy poświęcić więcej uwagi jakości życia osób ze skazami krwotocznymi i ich bliskich.

Carolina del Rincon Fernandez, również z Hiszpanii, zajęła się kwestią radzenia sobie ze stresem. Szczególnie interesowało ją to, jak rodzice mogą pomóc dziecku z hemofilią w wy-

pracowaniu metod radzenia sobie w życiu. Jej zdaniem stres powstaje wtedy, gdy sytuacja wymaga od danej osoby zaangażowania wszystkich sił albo nawet je przekracza. Lekarka zachęcała rodziców, by starali się rozwijać u swoich dzieci wysoką samoocenę – na przykład przez zwiększanie ich samodzielności. Rodzice powinni pomagać dziecku w rozwijaniu umiejętności radzenia sobie w społeczeństwie i komunikacji, tak by było ono w stanie jasno wyrażać swoje potrzeby i uczucia. Ważne jest, by rodzice nie winili dziecka, gdy będzie ono miało wypadek albo zrobi coś, co wywoła wylew. Obwinianie powoduje, że dziecko zaczyna się wstydić i ukrywać swoje zachowania, co z kolei prowadzi do samoizolacji. Rodzice mogą wiele zrobić, by pomóc dziecku w rozwinięciu poczucia, że jest w stanie sobie poradzić – jest to bardzo ważna ochrona w sytuacjach stresowych. Idealem jest, by dziecko przyswoiło sobie strategię zachowania w trudnych sytuacjach, łącznie ze zdolnością do odprężenia się ze słowami “nic mi się nie stanie” w chwili, gdy ogarnia je niepokój.

Podczas innej sesji, dotyczącej edukacji i wyboru zawodu, Australijczyk Earl Roberts przedstawił historię swojego życia z okresu, kiedy nie było jeszcze takich metod leczenia. Kiedy miał 16 lat, przyznano mu rentę inwalidzką. Jak powiedział, na jego życie największy wpływ wywarła jego niewykształcona rodzina i wykształcony personel w szpitalu. – Zauważyłem, że jeden z lekarzy ma świetny samochód, i bardzo mi się to spodobało – opowiadał ze śmiechem. Dodał też, że personel medyczny stał się dla niego wzorem, który ukształtował jego marzenia i pociągnął go do przodu.

Ponieważ często przebywał w szpitalu, na ochotnika zgłaszał się do wypróbowania wszelkich możliwych metod; jedna z nich wymagała jedzenia wielkich ilości orzeszków ziemnych, które podobno miały właściwości przeciwdziałające wylewom. Orzeszki nie zadziałały, ale Roberts był pierwszy w kolejce, gdy australijscy lekarze dowiedzieli się o nowym leku – krioprecypitacie. Było to 17 maja 1962 r. – to dzień, który zmienił jego życie. Po raz pierwszy mógł żyć normalnie i – mimo zniszczonych stawów – zaczął z tego łapczywie korzystać. Skończył liceum, potem poszedł na uniwersytet, by zostać logopedą, czyli specjalistą w dziedzinie leczenia wad wymowy. Ożenił się, doczekał się trójki dzieci, zbudował razem z żoną dom i pracował jako logopeda.

Niedawno przeszedł na rentę po 27 latach pracy. – No cóż, wróciłem tam, skąd zacząłem – stwierdził. – Znowu jestem na rencie inwalidzkiej. Bywały dni, kiedy leżałem w łóżku i zastanawiałem się, jak dam radę przetrwać jeszcze jeden dzień w szkole albo w pracy, ale gdy teraz patrzę na moje życie, widzę, że naprawdę było warto. Gdy byłem młody, nie przypuszczałem, że mógłbym to wszystko osiągnąć – mogłem zostać w domu i nic nie robić, ale jestem szczęśliwy, że stało się inaczej.

(oprac. as na podst. fragmentu artykułu Janet Spencer King i Barbary Robin Slonevsky *Notes from the XXV International Congress of the World Federation of Hemophilia* w kwartalniku HEMALOG 3/2002)

z doświadczeń zagranicznych

[5] W TROSCE O ODPOWIEDNIĄ PIERWSZĄ POMOC

Przedstawiamy materiał zaczerpnięty z biuletynu Kanadyjskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, dostępnego na stronie internetowej www.hemophilia.ca.

Wylew może przytrafić się wszędzie i o każdej porze. Właśnie jesteście gotowi do wyjazdu na wczasy, a tu syn przewraca się na schodach i rozbija sobie głowę. Albo sięgasz po kurtkę do wnętrza samochodu, a ktoś zamyka drzwi wozu i przytrząskuje ci rękę. Wylew może nastąpić w każdej chwili, więc trzeba być zawsze na niego przygotowanym

Aby pomóc osobom ze skazami krwotocznymi w uzyskaniu odpowiedniej pierwszej pomocy, Kanadyjskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię dzięki wsparciu sponsorów utworzyło specjalną grupę doradczą, złożoną z lekarzy, pielęgniarek, rodziców i pacjentów. Rezultatem działań tej grupy było wydanie kilku ważnych pozycji o charakterze informacyjnym i edukacyjnym. Wśród nich znalazła się specjalna broszura dla lekarzy pogotowia, wkładka

do noszenia w portfelu zatytułowana NAJPIERW CZYNNIK, a także książeczka *Poradnik dla korzystających z pierwszej pomocy*.

Ponieważ coraz więcej pacjentów aplikuje sobie czynnik krzepnięcia w domu, lekarze pierwszej pomocy mają obecnie mniejszy kontakt z chorymi ze skazami krwotocznymi. Wspomniana broszura ma zwrócić ich uwagę na problemy związane z tymi schorzeniami, zapoznać ich z aktualnie zalecanymi metodami leczenia, a także przypomnieć o konieczności natychmiastowego rozpoczęcia leczenia.

Wkładka NAJPIERW CZYNNIK jest przeznaczona do noszenia w portfelu, najlepiej razem z legitymacją chorego na hemofilię. Wkładka zawiera wiele ważnych informacji, które mogą pomóc lekarzowi pierwszej pomocy w zastosowaniu odpowiedniego leczenia. Jest tam wypełniana przez chorego część, w której należy umieścić swoje dane oraz numer telefonu do ośrodka hematologicznego stale opiekującego się daną osobą. Poszczególne ośrodki otrzymują specjalne naklejki, dzięki którym będzie można aktualizować pewne dane. Wkładkę należy okazać lekarzowi pierwszej pomocy natychmiast po przybyciu. Wkładka wyjaśnia, że konieczna jest szybka pomoc medyczna, podaje informacje medyczne dotyczące danego chorego, zawiera najważniejsze numery telefonów i zachęca personel pierwszej pomocy do skontaktowania się z hematologiem opiekującym się daną osobą. Jeśli wkładka będzie przyczepiona do legitymacji hemofilika, łatwiej ją będzie znaleźć, a w przypadku, gdy chory nie jest w stanie mówić, personel medyczny sam na nią natrafi.

Czy ktoś ze służby zdrowia zadawał ci pytanie, od jak dawna masz hemofilię? Czy czekałeś godzinami w poczekalni, próbując pocieszyć swoje dziecko związające się z bólu powodowanego przez duży wylew dostawowy? Czy natrafiłeś na lekarza, który nie miał pojęcia, jakie leczenie podjąć, ale upierał się, że nie ma potrzeby kontaktować się z twoim hematologiem? Z myślą o takich sytuacjach wydano *Poradnik dla korzystających z pierwszej pomocy*. Można tam znaleźć praktyczne wskazówki, jak przygotować się na niespodziewany wylew i co zrobić, by uniknąć problemów podczas korzystania z pierwszej pomocy. Każdy powinien sporządzić własny plan, co robić w nagłym przypadku i do kogo zadzwonić. Końcową część książeczki stanowi poradnik "Pierwsza pomoc u pacjentów z hemofilią – wskazówki dla personelu medycznego".

Wypadki zdarzają się mimo naszych najszczerzych wysiłków. Wszystko, co możemy zrobić, to być przygotowanym na jak najlepsze radzenie sobie w takich sytuacjach. Oto najważniejsze zalecenia:

- Staraj się jak najwięcej wiedzieć o swojej skazie krwotocznej. Nasze skazy występują rzadko, więc personel medyczny może nie wiedzieć, jakie leczenie jest nam potrzebne.
- Jeżeli musisz skorzystać z pierwszej pomocy medycznej, postaraj się skontaktować ze swoim hematologiem.
- Noś ze sobą wkładkę NAJPIERW CZYNNIK i pokaż ją lekarzowi.
- Spraw sobie i noś bransoletkę lub wisiołek z informacją o skazie krwotocznej. Powiadomienie o swojej skazie krwotocznej jest podstawą wszelkiej pomocy medycznej.

Cathie Morris

(oprac. as na podst. HEMOPHILIA TODAY, lato 2002)

[6] WISIOREK LUB BRANSOLETKA

Oto informacje dotyczące Kanady i Niemiec.

Kanada – MedicAlert

Życie Simona Wonga uległo nagłej zmianie, gdy w walentynki 2000 r. odebrał telefon, że jego żona Jenny i syn Alex zostali ciężko ranni w wypadku samochodowym. Karetki zawiozły ich do dwóch różnych szpitali, co postawiło Simona przed trudnym wyborem. Postanowił pojechać do syna, chorego na hemofilię, ponieważ obawiał się, że ten może wykrwawić się na śmierć. – Alex był cały zakrwawiony i nie ruszał się – opowiada Simon. Na szczęście dzięki jego bransoletce *MedicAlert* personel medyczny uzyskał informację o skazie krwotocznej Alexa. W izbie przyjęć szpitala pielęgniarka zadzwoniła pod numer całodobowej info-

linii organizacji MedicAlert i otrzymała informacje dotyczące Alexa, które pomogły uratować mu życie.

Tego tragicznego dnia Simon Wong stracił żonę i omal nie stracił syna. Alex powtarza wszystkim: – *MedicAlert* ocalił mi życie. Dlatego Simon aktywnie wspiera *MedicAlert*. Lepiej niż inni rozumie, po co każda chora osoba powinna nosić bransoletkę *MedicAlert*. – Bez niej – twierdzi – nasze życie może być zagrożone.

MedicAlert jest kanadyjską organizacją charytatywną, dzięki której w tym kraju dziesiątki tysięcy dorosłych i dzieci ze skazą krwotoczną, alergią lub innymi dolegliwościami wymagającymi specyficznej pomocy medycznej mogą nosić bransoletkę lub wisiorek z odpowiednią informacją. Organizacja zapewnia także dostęp do całodobowej infolinii oraz kartę członkowską, zawierającą dane osobowe, wykaz leków niezbędnych dla danej osoby, a także telefony, pod które należy zadzwonić w razie wypadku. Członkostwo w *MedicAlert* wiąże się z opłatami, ale wszystkie dzieci są przyjmowane niezależnie od możliwości finansowych ich rodziców.

(oprac. as na podst. HEMOPHILIA TODAY, lato 2002)

Niemcy

Niemieccy hemofilicy dzięki finansowemu wsparciu firmy Aventis Behring (producenta czynnika) mogą za 10 marek (obecnie to zapewne 5 euro) nabyć "Talizman SOS" – wisiorek na szyję złożony z łańcuszka i wodoszczelnego pudełeczka; po odkręceniu wieczka można z niego wyjąć wielokrotnie złożoną taśmę papierową o długości 63 cm. Jest na niej miejsce na wszelkie dane osobowe, w tym także medyczne. O "Talizmanach" wiedzą niemiecka policja, pogotowie oraz pomoc drogowa i szukają ich w razie wypadku.

(as na podst. biuletynu Niemieckiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię "Hämophilie-Blätter" 3/2001)

Być może uda się kiedyś doprowadzić do podobnych rozwiązań w Polsce. Indywidualne poczynania mają tu mniejszą wartość. Dziś bransoletka z wygrawerowanym imieniem, nazwiskiem i informacją "hemofilia A" lub "hemofilia B" może jedynie zachęcić personel medyczny do dokładniejszego przejrzenia dokumentów ratowanej osoby w poszukiwaniu legitymacji hemofilika – o ile ktoś taką bransoletkę zauważy. Opisywane tu systemy mają kilka zalet – personel pogotowia wie, że ma zwracać specjalną uwagę na takie identyfikatory, dzięki uwzględnieniu innych grup chorych akcja ma charakter ogólnospołeczny, na dokumencie uzupełniającym identyfikator (osobnej kartce w wersji kanadyjskiej, pasku papieru wewnątrz wisiorka w Niemczech) można podać ważne informacje – np. telefon do specjalisty, który może zasugerować fachowe leczenie (w Polsce taką rolę w odniesieniu do osób ze skazami krwotocznymi mogliby spełniać koordynatorzy regionalni).

Adam Sumera

[7] JAK ROZMAWIAĆ Z DZIEĆMI O HEMOFILII

Dzieci ze skazą krwotoczną zadają masę pytań na temat swojej przypadłości. Rodzice tych dzieci często zadają sobie pytanie, jak na nie odpowiadać. Właściwe rozwiązanie tego problemu zależy zwykle od wieku dziecka i stadium jego rozwoju.

Nigdy nie jest za wcześnie na rozwijanie umiejętności rozmawiania ze swoim dzieckiem o jego skazie krwotocznej. Rodzice powinni zacząć mówić o tej kwestii jeszcze zanim dziecko będzie naprawdę w stanie rozumieć mowę. Ludzie często zakładają, że malutkie dzieci nie słuchają albo nie mogą zrozumieć tego, co im się mówi o ich schorzeniu. Dlatego często personel medyczny i rodzice rozmawiają o skazie dziecka w jego obecności. Ale dzieci z takimi chorobami są nad wyraz czujne. Szybko chwytają treść rozmowy, zaczynają nad nią rozmyślać i mocno ją przeżywają. Bardzo małe dzieci mogą nie być w stanie wyrazić swojego zaniepokojenia słowami, ale można to dostrzec w ich zachowaniu, w postaci napadów złości albo problemów ze spaniem lub jedzeniem.

W zrozumieniu, jak – i kiedy – wyjaśniać dziecku różne aspekty skazy krwotocznej, pomaga znajomość faktu, że w rozwoju dzieci można wyróżnić cztery fazy. Jako pierwszy określił je w latach siedemdziesiątych szwajcarski psycholog Jean Piaget, wykorzystując wyniki swoich pięćdziesięcioletnich badań. Później liczne prace naukowe w różnych częściach świata potwierdziły słuszność jego tez. Te fazy obejmują następujące przedziały wiekowe: do ukończenia 2 lat, od 3 do 6 lat, od 7 do 11 lat, powyżej 11 lat.

Do ukończenia dwóch lat

Dzieci w tym wieku są w fazie sensomotorycznej (zmysłoworuchowej). Oznacza to, że zdobywają wiedzę o otaczającym je świecie dzięki zmysłom i własnej aktywności; nie są jeszcze zdolne do racjonalnego ani do abstrakcyjnego myślenia.

Rozwój myśli i języka jest ze sobą ściśle związany. Gdy dziecko zbliża się do osiemnastego miesiąca życia, rozwija się jego umiejętność mówienia. Dziecko lepiej rozumie to, co się dzieje w jego otoczeniu. Widać to nie tylko w jego słowach, ale także w zainteresowaniu, z jakim bawi się w udawanie. Z własnej inicjatywy zaczyna naśladować działania otaczających je osób – udaje, że kładzie swoje pluszaki spać, rozmawia przez telefon albo podaje czynnik swojemu ulubionemu misiówi. Jeśli stworzy im się warunki, chętnie bawią się w robienie zastrzyków. Dzięki temu oswajają się z tym, co dzieje się z nimi i łatwiej akceptują swoje doświadczenia.

Jak wyjaśniać skazę krwotoczną. Używaj podstawowego słownictwa i opisuj najważniejsze czynności w najprostszy sposób, gdy dziecko nie potrafi jeszcze mówić. W ten sposób oswoisz je z terminologią i wyjaśnisz mu, o czym rozmawia się w jego obecności.

Zacznij od nazwy skazy krwotocznej dziecka, a także od słów "igła", "strzykawka" i "zastrzyk". Przed pójściem do lekarza-specjalisty można mówić tak: "Dziś pójdziemy do pana doktora. Pan doktor sprawdzi twoją hemofilię. To, że masz hemofilię, oznacza, że kiedy się przewrócisz i zrobisz sobie krzywdę, musisz dostać zastrzyk. Zastrzyk ci pomoże i będziesz mógł znowu się bawić". Powtarzanie tych słów przy okazji każdego pójścia do lekarza da dziecku szansę zrozumienia czegoś, co umknęło jego uwadze podczas waszej poprzedniej rozmowy. Zgadza się, dziecko jest jeszcze za małe, żeby pojąć, czym jest hemofilia, ale mówienie o tym w ten sposób sygnalizuje, że o tym schorzeniu można mówić otwarcie i rzeczowo.

Podstawową sprawą w opiece nad małym dzieckiem ze skazą krwotoczną jest uspokojenie go i docenienie jego odczuć. Gdy dziecko denerwuje się w gabinecie lekarskim lub podczas przetoczenia, wielu rodziców mówi: "Nie płacz" albo "To przecież wcale tak nie boli". Takie komentarze dezorientują dziecko i sprawiają, że zaczyna uważać, iż to, co faktycznie czuje, jest niewłaściwe. Dużo lepiej jest powiedzieć: "Wiem, że to boli. To normalne, że chce ci się płakać", a po zabiegu mocno przytulić malca i dać mu buziaka.

Ważne jest też, by wszystkie dzieci, również te małe, włączać aktywnie w przebieg przetoczenia. Malec może np. potrzebować żyłki wacikiem ze spirytusem. Można go też zapytać, gdzie go ukłuć albo jak szeroki plaster mu nakleić. Takie poczucie posiadania wpływu na to, co się dzieje, wpłynie uspokajająco na dziecko.

Jednak nie należy przesadzać z wyjaśnieniami, dlaczego trzeba mu podać czynnik. Nadmiar wyjaśnień może spowodować zamęt w głowie malucha i zwiększyć jego opór, ponieważ nie będzie rozumiał, o czym jest mowa. Można przedstawić podawanie czynnika jako zasadę, na przykład "Dostajesz czynnik, kiedy się uderzyłeś. Taka jest zasada". Większość dzieci w tym wieku stwierdzenie "taka jest zasada" przyjmuje jako wystarczające wyjaśnienie.

Dalszy ciąg artykułu, mówiący o postępowaniu z dziećmi z pozostałych grup wiekowych, zamieścimy w następnym numerze Biuletynu.

(oprac. as na podst. artykułu Irene Daria-Wiener "As They Learn – Teaching About Hemophilia" w kwartalniku HEMALOG 4/2002)

[8] ROLA POZYTYWNEGO NASTAWIENIA PRZED OPERACJĄ

Przeprowadzone niedawno w Kanadzie badania dotyczące pacjentów przygotowujących się do operacji wszczęcia endoprotezy stawu biodrowego lub kolanowego wykazały, że istotną rolę odgrywa pozytywne nastawienie chorego. Studium, które opisano w czerwcowym numerze "Journal of Rheumatology", obejmowało 103 pacjentów z endoprotezą biodra i 89 z endoprotezą kolana. Stwierdzono, że u pacjentów oczekujących, iż operacja przyniesie zmniejszenie bolesności, uzyskiwano lepsze wyniki niż u chorych nie spodziewających się większej poprawy. – Jeśli podchodzimy do zabiegu z pozytywnym nastawieniem, mamy większe szanse na lepsze rezultaty – mówi dr Nizar Mahomed, ortopeda z centrum uniwersyteckiego w Toronto, który przeprowadził te badania.

Dr Mahomed podkreśla jednak, że nie chodzi tu jedynie o triumf umysłu nad materią. Pacjenci mający pozytywne nastawienie mieli też z reguły pozytywne podejście do rehabilitacji po zabiegu, nie żałując na nią czasu ani wysiłku. W każdym razie jednak można bez wątpliwości powiedzieć, że u osób pozytywnie nastawionych odnotowywano w pół roku po operacji większą sprawność ruchową i mniejszą bolesność. Zdaniem dr. Mahomeda oczekiwania pacjenta mają bardzo duży wpływ na ostateczne skutki operacji, ustępując znaczeniem jedynie stanowi zdrowia pacjenta przed zabiegiem.

(oprac. as na podst. artykułu "Joint Surgery and a Positive Outlook" w kwartalniku HEMALOG 4/2002)

[9] POŻEGNANIE

6 listopada br. zmarł nagle nasz młody kolega z Łodzi Mariusz Fornalczyk. W styczniu skończyłby czternaście lat. Śmierć zawsze stanowi bolesne rozstanie, ale jest szczególnie przykra, gdy przychodzi tak wcześnie. Żegnaj, Mariuszu!

[10] PRZYSZŁOŚĆ INSTYTUTU HEMATOLOGII

Więści o planach połączenia Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie z Instytutem Onkologii spowodowały zaniepokojenie wśród chorych na hemofilię w całej Polsce i wywołały lawinę listów do Ministerstwa Zdrowia i innych instytucji życia publicznego. Temat ten został także poruszony podczas spotkania, jakie odbyło się 9 września w Ministerstwie Zdrowia; nasze Stowarzyszenie reprezentowali tam prezes Zbigniew Sendułka, wiceprezes Zbigniew Babiak oraz przewodniczący Koła Terenowego Pomorza i Kujaw Edmund Skrzypkowski, a ze strony rządowej uczestniczył m.in. wiceminister Aleksander Numan. Zarówno w odpowiedziach na listy, jak i podczas wspomnianego spotkania przedstawiciele Ministerstwa podkreślali, że wszelkie obawy są nieuzasadnione. Na razie rozpoczyna się budowa nowej siedziby Instytutu Hematologii na warszawskim Ursynowie. Do ewentualnego połączenia obu instytutów może dojść dopiero po przenosinach na Ursynów. Wśród dość ogólnikowych zapewnień o świetlanej przyszłości, jakimi były wypełnione odpowiedzi na listy, znalazło się stwierdzenie, że "kadra specjalistów Instytutu Hematologii i Transfuzjologii pozostanie w nowej strukturze, a zaplecze diagnostyczne może tylko ulec polepszeniu".

Trzymamy za słowo, a do listów starannie przechowywanych w archiwum zajrzemy za jakiś czas, by porównać obietnice z ich realizacją.

Adam Sumera

[11] O HEMOFILII W TELEWIZJI

24 października stacja TVN nadała kolejny program z cyklu "Rozmowy w toku", tym razem poświęcony hemofilii. Prowadząca rozmowy Ewa Drzyzga główny nacisk położyła na kwestie wyboru, przed którym stoją rodzice – mieć dzieci czy też nie, w sytuacji, gdy istnieje prawdopodobieństwo, że na świat przyjdzie dziecko z hemofilią. W programie uczestniczyło grono

osób z naszego środowiska – chorzy na hemofilię, nosicielki oraz ich rodziny, a także przedstawiciel środowiska medycznego, prof. Aleksander Skotnicki z kliniki hematologii w Krakowie. Niestety, być może wskutek cięć dokonanych podczas montażu, program niezbyt przyczynił się do poszerzenia wiedzy o hemofilii i związanych z nią problemach.

(as)

[12] BAXTER W POLSCE

Jak poinformowała "Gazeta Wyborcza" z 23–24 listopada br., konsorcjum Spectra Holding i Baxter Terpol kupiło 85% akcji Polfy Lublin, firmy wytwarzającej płyny infuzyjne, przyrządy medyczne do transfuzji, infuzji i dializ oraz strzykawki jednorazowego użytku. Firmy zobowiązały się do zainwestowania w ciągu pięciu lat 3,5 mln dolarów. Baxter Terpol należy do głównych krajowych producentów płynów infuzyjnych.

Wielu czytelnikom Biuletynu firma Baxter kojarzy się przede wszystkim z preparatami czynnika VIII. Ciekawe, czy amerykańskie przedsiębiorstwo będzie kiedyś chciało rozpocząć taką produkcję w naszym kraju.

[13] NASZ KOLEGA PREZYDENTEM

We wrześniu br. nasz kolega z wrocławskiego koła terenowego PSChH Tadeusz Krasoń został wybrany na Prezydenta Polskiej Federacji Związków i Stowarzyszeń Osób Niepełnosprawnych. Gratulujemy!

[14] DWA ŻYCIA BIULETYNU

Od pewnego czasu Biuletyn Informacyjny prowadzi podwójne życie. Nadal jest dostępny w postaci drukowanej i rozsyłanej pocztą lub kolportowanej podczas zebrań Kół Terenowych. Jednocześnie jednak – choć może w nieco mniej atrakcyjnej graficznie formie – egzystuje także w Internecie. Członkowie internetowego forum dyskusyjnego znajdują go w swoich skrzynkach poczty elektronicznej niemal natychmiast po ostatecznym zakończeniu prac redakcyjnych nad danym numerem. Osobom, które dopiero niedawno sprawiły sobie komputer z modemem lub zaczęły bywać w kawiarenkach internetowych, przypominam, że forum jest otwarte dla wszystkich chętnych. Zainteresowani przystąpieniem do grupy powinni wysłać e-mail z tematem "grupa dyskusyjna" pod następującym adresem:

bogdan_gajewski@hotmail.com

Archiwalne numery Biuletynu są też dostępne na stronie

www.medporady.pl

w Internetowym Poradniku Medycznym redagowanym przez doktora Michała Jamrozika.

Adam Sumera

[15] KARTA PARKINGOWA MOŻE KOSZTOWAĆ CIĘ DUŻO!

W ostatnich miesiącach coraz liczniejsza grupa osób niepełnosprawnych, starających się o uzyskanie tzw. "Karty Parkingowej" i stających w celu określenia tego uprawnienia przed Powiatową Komisją ds. Orzekania o Stopniu Niepełnosprawności (w pełnej procedurze orzeczniczej, a nie uproszczonej, polegającej tylko na wydaniu opinii na podstawie przedłożonych dokumentów, jak to ma miejsce np. w Łodzi), zgłasza swoje zastrzeżenia i oburzenie dotyczące obowiązkowego powiadamiania przez tę komisję rejonowego organu właściwego w sprawach wydawania uprawnień do kierowania pojazdami mechanicznymi (oczywiście jeśli dana osoba niepełnosprawna posiada prawo jazdy), a więc np. Wydziału Komunikacji.

Taki wydział tworzy wykaz osób niepełnosprawnych posiadających prawo jazdy i świeżo wydane orzeczenie o stopniu niepełnosprawności, a następnie, na podstawie zawiadomienia powiatowego lub wojewódzkiego zespołu orzekającego, kieruje do nich zaproszenie na obo-

wiązkowe badania lekarskie w celu stwierdzenia istnienia – lub braku – przeciwwskazań zdrowotnych do kierowania pojazdem. Niezgłoszenie się na powyższe badanie w wyznaczonym terminie powoduje automatycznie cofnięcie uprawnienia do kierowania pojazdem silnikowym (art. 140 ust. 1 pkt.4 lit. b ustawy z dnia 20 czerwca 1997 r. – “Prawo o ruchu drogowym”, Dziennik Ustaw nr 98 z 1997 r. poz. 602 z późniejszymi zmianami). Najciekawszą sprawą w tej całej dyskryminującej niepełnosprawnego procedurze jest obciążenie go znacznymi kosztami finansowymi za poddanie się ww. badaniom, nierzadko jest to suma sięgająca 250 zł. Dzieje się tak w majestacie obowiązującego “prawa”, które w oparciu o ustawę i rozporządzenie ministra (art. 122 – “Prawo o ruchu drogowym”, Dziennik Ustaw nr 98 z 1997 r. poz. 602 z późniejszymi zmianami, oraz Rozporządzenie Ministra Zdrowia i Opieki Społecznej z dnia 30. 06. 1999 r. “w sprawie badań lekarskich osób ubiegających się o uprawnienia do kierowania pojazdami i kierowców”) nakłada taki obowiązek na niepełnosprawnego obywatela. Z rozmysłem użyłem wcześniej przymiotnika “dyskryminujący”, gdyż obciąża to tylko osoby, których sprawy rozpatrywane są w powiatowych lub wojewódzkich zespołach ds. orzekania o stopniu niepełnosprawności; takich problemów nie mają natomiast inwalidzi podlegający innym trybom orzeczniczym, także do celów rentowych np. ZUS, KRUS, Wojskowej i Policyjnej Komisji Lekarskiej. Postępowanie takie jest sprzeczne z obowiązującą ustawą zasadniczą, to znaczy Konstytucją RP, a dokładnie jej artykułem 32, cytuję:

1. Wszyscy są wobec prawa równi. Wszyscy mają prawo do równego traktowania przez władze publiczne.

2. Nikt nie może być dyskryminowany w życiu politycznym, społecznym lub gospodarczym z jakiegokolwiek przyczyny.

Sejm RP uchwałą z dnia 1. 08. 1997 r., to jest w Karcie Praw Osób Niepełnosprawnych (Monitor Polski z 13 sierpnia 1997 r.), uznaje również, że *osoby niepełnosprawne zgodnie z normami prawnymi i zwyczajowymi mają prawo do niezależnego, samodzielnego i aktywnego życia oraz nie mogą podlegać dyskryminacji.*

Niestety, prawo sobie, a życie sobie. Prawa osób niepełnosprawnych nadal w jakiejś części istnieją tylko na papierze. W codziennej rzeczywistości są łamane bądź nie są przestrzegane. W Łodzi dzięki interwencji Rzecznika Osób Niepełnosprawnych ww. opłata za badanie została obniżona i obecnie wynosi 130 zł (w Łodzi badanie odbywa się w Wojewódzkim Ośrodku Medycyny Pracy, ul. Aleksandrowska 61/63). Jest to pewien krok naprzód, pewne odciążenie już i tak napiętych budżetów osób niepełnosprawnych. Równocześnie, we współdziałaniu z Łódzkim Sejmikiem Osób Niepełnosprawnych, podjęto starania o równe traktowanie wszystkich “sprawnych inaczej”, kierując pisma do odpowiednich władz państwowych. Nasze Koło Terenowe PSChH w Łodzi także przygotowuje petycję w tej sprawie. Mam nadzieję, że pomoże to innym, często niezamożnym inwalidom w łatwiejszym uzyskaniu przysługujących im uprawnień lub dokumentów.

Dlatego też apeluję: drodzy zainteresowani tym problemem (jak również innymi niemądrymi prawami i przepisami dotyczącymi naszego środowiska), nie przechodźmy obojętnie obok takich spraw. Piszmy do władz, poruszajmy takie kwestie w mediach, aby uzmysłowić twórcom tych niedorzeczności ich nieodpowiedzialność oraz brak zrozumienia sytuacji i problemów środowiska osób niepełnosprawnych.

Robert Prencel

[16] PRZED NAMI KOLEJNY ROK

Biuletyn, jeszcze jako lokalne pismo koła łódzkiego, narodził się w maju 1998 r. Na przełomie 1998 i 1999 roku ukazał się pierwszy numer ogólnopolski. Od tego czasu mniej więcej raz na kwartał przynosimy informacje z dziedzin, które mogą zainteresować członków naszego Stowarzyszenia. Wiele z drukowanych artykułów dotyczy spraw medycznych. Choć

część tych materiałów piszą dla nas lekarze, a część czerpiemy z zagranicznych wydawnictw mających w redakcjach specjalistów z tej dziedziny, i choć artykuły przed drukiem są z reguły weryfikowane przez lekarza (wielkie podziękowania dla kol. Zdzisława Grzelaka!), to jednak trzeba podkreślić, że Biuletyn nie jest czasopismem medycznym. Drukowane tu opinie w żadnym wypadku nie mogą zastąpić opinii lekarza opiekującego się danym chorym. To on, znając swojego pacjenta, może podjąć odpowiednie decyzje. My możemy tylko informować o postępach medycyny w kraju i za granicą. Miejmy nadzieję, że takich dobrych informacji w nadchodzącym roku będzie jeszcze więcej niż dotychczas.

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