



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 4 (17)

ZIMA 2003/04

Numer otwiera obszernie wspomnienie o prof. Stanisławie Łopaciuku, przygotowane przez jego wieloletniego współpracownika, doktora Jerzego Windygę [1].

Omówienie spotkania z Wojewódzkimi Koordynatorami ds. Leczenia Hemofilii zawiera m.in. informacje o przewidywanym poziomie zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia w 2004 r. [2].

Duży artykuł pochodzący z "Hemalogu" [3] dotyczy problemu, który w opinii niektórych po prostu nie może istnieć – chodzi o kobiety chorujące na hemofilię. Uzupełnieniem może być kolejny materiał z tego samego źródła, dotyczący nosicielek [4], a do wszystkich odnosi się pochodząca też z "Hemalogu" informacja, że przeziębienie łatwiej zwalczyć, gdy będziemy pozytywnie nastawieni do życia [5].

Współpracująca z "Biuletynem" mgr Katarzyna Wałęcka-Matyja z Instytutu Psychologii UŁ przygotowała tym razem materiał dotyczący otwartości w życiu człowieka [6]. Mam nadzieję, że ten artykuł skłoni każdego z nas do zastanowienia się nad sobą, nad tym, na ile jesteśmy otwarci w kontaktach z innymi; ważną wskazówką może też być to, czy będziemy mieli ochotę wynikami tych przemyśleń podzielić się z kimś jeszcze ☺.

Ostatnio sporo się mówi o możliwości weryfikacji przyznanych wcześniej świadczeń rentowych, postanowiliśmy więc napisać o tym kilka słów [8, 9].

Myślę, że warto odnotować pojawienie się powieści, w której hemofilia odgrywa rolę kluczowego elementu akcji [7].

Adam Sumera

[1] WSPOMNIENIE O PROFESORZE ŁOPACIUKU

W dniu 10 września 2003 roku zmarł nagle prof. dr hab. med. Stanisław Łopaciuk, wybitny hematolog, znakomity lekarz, niekwestionowany autorytet w dziedzinie hemostazy zarówno w kraju, jak i zagranicą.

Profesor Stanisław Łopaciuk urodził się 4 stycznia 1935 r. w Podbielskich Ogrodnikach. Dzieciństwo i wczesną młodość spędził na kielecczyźnie. W 1956 r., na 2 lata przed ukończeniem studiów na Wydziale Lekarskim Akademii Medycznej w Warszawie, związał się – jak się później okazało na całe swoje życie – z Instytutem Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Przez 5 lat – do 1961 r. był asystentem w Zakładzie Patofizjologii, a następnie w latach 1961–67 – asystentem i starszym asystentem w Klinice Chorób Wewnętrznych. Wtedy też wybrał dziedzinę swojej pracy naukowej i lekarskiej – zagadnienia hemostazy. W 1964 r. uzyskał tytuł doktora nauk medycznych na podstawie rozprawy „Układ krzepnięcia krwi nosicielek hemofilii A i B”.

Po uzyskaniu I stopnia specjalizacji w zakresie chorób wewnętrznych, w 1966 roku dr med. Stanisław Łopaciuk wyjechał na swój pierwszy staż naukowy. Miejszem stażu był uznany Institute for Thrombosis Research w Oslo. Swoją kilkumiesięczny pobyt w Norwegii Pan Profesor wspominał wiele razy. Był on owocny nie tylko pod względem naukowym. Z tego okresu pochodzą też liczne serdeczne znajomości Pana Profesora z norweskimi badaczami. Znajomości te, a także przyjaźń z profesorem Nilsem Olavem Solumem przetrwały próbę czasu i odległości. Po powrocie do kraju Stanisław Łopaciuk uzyskuje kolejne stopnie specjalizacji w zakresie chorób wewnętrznych i hematologii. W 1967 roku zostaje kierownikiem Laboratorium Biochemii Klinicznej Instytutu Hematologii i Transfuzjologii.

Druga połowa lat 60. i początek 70. stanowią niezwykle ważny okres działalności naukowej Pana Profesora. Działalność ta obejmowała badania nad białkami płytek krwi, a zwłaszcza nad fibrynogenem i czynnikiem XIII. Stanisław Łopaciuk jest autorem pierwszych podstawowych prac w tym zakresie w piśmiennictwie światowym. Ustalił on m.in. lokalizację subkomórkową fibrynogenu w ziarnistościach, a czynnika XIII we frakcji cytoplazmatycznej. Badania te zostały uwieńczono uzyskaniem stopnia doktora habilitowanego w 1972 roku, na podstawie rozprawy "Białka krwinek płytkowych wrażliwe na trombinę: fibrynogen i czynnik XIII". Nie można zapominać o innych osiągnięciach naukowych prof. Stanisława Łopaciuka z tego okresu. W 1966 roku podjął wraz ze współpracownikami pierwszą w Polsce i jedną z pierwszych na świecie próbę leczenia trombolitycznego zawału serca za pomocą wlewu streptokinazy i wykazał, że leczenie to podjęte w okresie pierwszych 12 godzin dokonanego zawału przynosi korzyści zmniejszające obszar martwicy mięśnia serca. Profesor Stanisław Łopaciuk jest pierwszym autorem niezwykle ważnych prac wdrożeniowych, w których opisano wydajne metody otrzymywania koncentratów czynnika VIII (frakcji C-I) i czynnika IX dla celów leczniczych. Wytwarzanie koncentratu czynnika VIII w krajowych stacjach krwiodawstwa i powszechne jego stosowanie u chorych na hemofilię w Polsce pozwoliło na znaczne ograniczenie importu zachodnich koncentratów hemofilowych i tym samym ochroniło wielu chorych przed zakażeniem HIV. Osiągnięcia te są przykładem rzadko spotykanej umiejętności przekładania wyników badań naukowych na praktykę kliniczną. W latach 1974–75, będąc na stażu w Thrombosis Research Center Uniwersytetu Północnej Karoliny w Chapel Hill, Stanisław Łopaciuk prowadził badania nad przeciwciałami hamującymi stabilizację fibryny u dwóch chorych z ciężką skazą krwotoczną. Wyniki tych badań stanowiły podstawę dla nowej klasyfikacji autoimmunologicznych inhibitorów stabilizacji fibryny.

W 1984 roku doc. Stanisław Łopaciuk uzyskał tytuł profesora nauk medycznych.

Kolejny kierunek badań o dużej wadze poznawczej i klinicznej to zapobieganie i leczenie zakrzepów i zatorów. Profesor Stanisław Łopaciuk był koordynatorem pięciu wieloośrodkowych prób klinicznych z randomizacją dotyczących stosowania streptokinazy, heparyny niefrakcjonowanej i heparyn drobnocząsteczkowych w leczeniu zakrzepicy żył głębokich. Od połowy lat 80. prof. Łopaciuk zajmował się zagadnieniami związanymi z wrodzoną trombofilią, m.in. ustalając częstość występowania mutacji typu Leiden w genie czynnika V w Polsce. Ukoronowaniem tej działalności stał się podręcznik Zakrzepy i zatory pod Jego redakcją. Cytując recenzentów – podręcznik ten wypełnił dotkliwą lukę w piśmiennictwie krajowym i zdobył szeroki aplauz.

Dorobek naukowy prof. S. Łopaciuka obejmuje ponad 360 publikacji w czasopismach krajowych i zagranicznych. Wiele z nich jest cytowane przez zespoły naukowców z całego świata.

Profesor Stanisław Łopaciuk był uznanym ekspertem i autorytetem w kraju i w środowisku międzynarodowym. Był przewodniczącym Komisji Zakrzepów i Hemostazy Komitetu Patofizjologii Klinicznej PAN, członkiem prezydium European Thrombosis Research Organization, członkiem Komitetu Naukowego Danubian League against Thrombosis and Haemorrhagic Disorders, przewodniczącym Komisji Rewizyjnej Kolegium Medycyny Laboratoryjnej. Był członkiem wielu towarzystw krajowych i zagranicznych, rad naukowych oraz jednostek organizacyjnych Ministerstwa Zdrowia. Niektóre z nich to: Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, World Federation of Hemophilia, International Society on Thrombosis and Haemostasis, Krajowy Zespół Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa, Komisja Standaryzacji i Jakości Badań Laboratoryjnych MZiOŚ. Był aktywnym recenzentem i członkiem zespołów powoływanych przez Komitet Badań Naukowych. Od 1978 r. prof. S. Łopaciuk zasiadał w Radzie Redakcyjnej *Acta Haematologica Polonica*. Należał także do zespołów redakcyjnych *Haemostasis* oraz *Thrombosis Research*.

Stanisław Łopaciuk był wyróżniany trzykrotnie Nagrodą Ministra Zdrowia i Opieki Społecznej, odznaką "Za Wzorową Pracę w Służbie Zdrowia", Złotym Krzyżem Zasługi oraz honorowym dyplomem i medalem Zarządu Głównego Towarzystwa Internistów Polskich.

Pan Profesor był nie tylko wybitnym naukowcem, ale przez całe zawodowe życie lekarzem praktykiem. W 1983 roku objął stanowisko kierownika Samodzielnej Pracowni Krzep-

nięcia Krwi i Hemostazy oraz Poradni Skaz Krwotocznych (obecna nazwa – Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia Krwi) IHiT. Pracownia jest ośrodkiem referencyjnym w zakresie diagnostyki i leczenia skaz krwotocznych oraz zakrzepów. Poradnia stanowiła prawdziwe *oczko w głowie* Pana Profesora. Jej organizacji poświęcił wiele czasu, a z efektów był bardzo zadowolony. Zainstalowany w Poradni system informatyczny Hemophilia Information System (HIS) umożliwił gromadzenie danych o pacjentach z różnymi wrodzonymi skazami krwotocznymi z terenu całego kraju. Taki ogólnokrajowy system zbierania danych o pacjentach z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi stanowi ewenement w skali światowej. Dzięki dobrym kontaktom Pana Profesora z kierownikami klinik hematologicznych w całym kraju oraz dyrektorami Stacji Krwiodawstwa przemianowanych na Centra Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa, dane o pacjentach służyły systematycznie. Bardzo dobrze układała się także współpraca z referencyjnym ośrodkiem leczenia dzieci chorych na hemofilię w Klinice Hematologii warszawskiego szpitala im. Michałowicza przy ul. Marszałkowskiej 24. Pan Profesor marzył o stworzeniu ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, który poziomem swych usług nie odbiegałby od najlepszych ośrodków na zachodzie. I swe marzenia bardzo szybko zrealizował. Zapewnienie chorym możliwości korzystania z cotygodniowych konsultacji ortopedycznych i stomatologicznych, otwarcie w 1993 roku działającego przy Pracowni gabinetu kinezyterapii, stała dobra współpraca z kolegami z Kliniki Chirurgicznej IHiT sprawiły, że nasi chorzy (około 3000 w bazie danych HIS) czuli się bezpieczni. Bez wątplenia Pan Profesor był w swoim żywiole, gdy zajmował się pracą naukową, ale zawsze, z olbrzymim zaangażowaniem i radością pomagał nam, swoim asystentom, gdy przychodziliśmy z prośbą o poradę, gdy mieliśmy wątpliwości czy to diagnostyczne, czy terapeutyczne. Profesor był bowiem znakomitym klinicystą. O tym, że los chorych był Panu Profesorowi szczególnie bliski, świadczy także jego zaangażowanie w działalność Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Profesor był inicjatorem jego utworzenia, a od 1992 r. stał się członkiem Rady Medycznej tego Stowarzyszenia. Jak powiedział prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię Pan Zbigniew Sendułka, bez Profesora Stanisława Łopaciuka organizacja ta nigdy by nie powstała. Ideą Stowarzyszenia była i jest w dalszym ciągu bliska współpraca lekarzy i pacjentów dla poprawy szeroko pojętego losu chorych. Wielkim osiągnięciem Pana Profesora i Stowarzyszenia była m.in. organizacja obozów kinezyterapii dla dzieci. Obozy te odbywały się dwa razy w roku w pięknym ośrodku sportowym w Spale. Pan Profesor do końca swych dni walczył o los swych chorych. W ostatnich miesiącach przed śmiercią, kiedy zaopatrzenie w koncentraty czynników krzepnięcia w naszym kraju znacznie się pogorszyło, Profesor Łopaciuk odważnie występował, także na łamach prasy, wzywając urzędników rządowych do podjęcia takich działań, które zmienią niekorzystną sytuację.

Od około 14 lat w Poradni leczeni są nie tylko pacjenci ze skazami krwotocznymi, ale także chorzy z żylną chorobą zakrzepowo-zatorową, u których wykryto wrodzoną trombofilię, bądź stwierdzono zespół antyfosfolipidowy. Pacjentów tych jest znacznie więcej niż chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne i dlatego Pan Profesor przykładał olbrzymią wagę do stworzenia odpowiedniego systemu opieki nad tą grupą pacjentów.

Nie mogę nie wspomnieć o trosce Pana Profesora o los swoich pracowników. Przykładał olbrzymią wagę do pogłębiania wiedzy przez asystentów Swojej Pracowni. Uważał, że udział w szkoleniach i konferencjach, zarówno krajowych, jak i zagranicznych jest niezbędny dla prawidłowej edukacji pracowników naukowych i lekarzy. Dlatego na każdym ważnym sympozjum naukowym Pan Profesor nigdy nie był jedynym przedstawicielem swojej Pracowni. Był dla nas – swoich pracowników prawdziwym ojcem – surowym i wymagającym, ale sprawiedliwym i życzliwym.

Pan Profesor do ostatnich chwil swego życia był aktywny zawodowo. W przededniu swej śmierci wyrażał olbrzymią radość z rozpoczynającego się nazajutrz XX Zjazdu Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów w Gdańsku, gdzie miał wygłosić wykład i przewodniczyć jednej z sesji naukowych. Przedwczesna śmierć nie pozwoliła zrealizować tych i wielu innych planów Pana Profesora.

Śmierć profesora Stanisława Łopaciuka jest niepowetowaną stratą dla polskiej nauki, dla Rodziny, przyjaciół, najbliższych współpracowników i pacjentów. Niech mi będzie wolno po-

wiedzieć, że Profesor Stanisław Łopaciuk był dla mnie prawdziwym – i nie tylko zawodowym – autorytetem. W naszej pamięci pozostanie On odważnym i sprawiedliwym Człowiekiem, którego życiu przyświecała idea rzetelnej i twórczej pracy dla dobra ogółu.

Jerzy Windyga

[2] SPOTKANIE KOORDYNATORÓW WOJEWÓDZKICH

Spotkanie, zorganizowane z inicjatywy doktora Jerzego Windygi, odbyło się 2 grudnia 2003 r. w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Oprócz wojewódzkich koordynatorów ds. leczenia hemofilii uczestniczyli w nim prof. Michał Matysiak, doc. Anna Klukowska i dr Paweł Łaguna z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii AM w Warszawie oraz dr Jerzy Windyga i doc. Magdalena Łętowska z IHiT. Z ramienia Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię w spotkaniu wzięli udział: prezes Zbigniew Sendułka, wiceprezesi Zdzisław Grzelak i Adam Sumera oraz członkowie Zarządu Głównego Witold Gajewski, Piotr Pacyna i Wojciech Pieniążek.

Otwierając spotkanie, dyrektor Instytutu Hematologii doc. Krzysztof Warzocha wprowadził dr. Windygę jako nowego kierownika Samodzielnej Pracowni Krzepnięcia Krwi i Hemostazy oraz Poradni Zaburzeń Krzepnięcia Krwi.

Na początku dr Windyga przedstawił wspomnienie o prof. Stanisławie Łopaciuku (zamieściliśmy je w sekcji 1 bieżącego Biuletynu). Następnie zaprezentował aktualne dane dotyczące rejestru wrodzonych skaz krwotocznych w Polsce i stanu zaopatrzenia w koncentraty czynników krzepnięcia w bieżącym roku. Obecnie zarejestrowanych jest 3129 osób ze skazami krwotocznymi, w tym 1952 z hemofilią A, 314 z hemofilią B, 709 z chorobą von Willebranda (w tym ponad 600 to typ 1; oznaczenie typu 2 wymaga bardziej skomplikowanych badań, dlatego ta liczba może być szczególnie niedoszacowana), 107 z niedoborem czynnika VII (to "polska skaza krwotoczna" – szczególnie często występuje w naszym kraju) i 47 osób z innymi skazami.

Z analizy statystycznej wynika, że jeśli częstotliwość występowania hemofilii w Polsce nie odbiega od wskaźników światowych, to można się spodziewać, iż jest tu ok. 3200 chorych; ponieważ zarejestrowano 2266, to stopień niedorejestrowania może wynosić 30% (oczywiście w większości będą to chorzy z łagodną i umiarkowaną postacią hemofilii).

Zaopatrzenie w czynnik VIII w 2003 r. (53 mln j.) zapewni wskaźnik 1,37 j. na statystycznego Polaka (najlepiej było w 2001 r.: 1,89 j.). Przypomnijmy, że przyzwoite minimum to wskaźnik 2, czyli 76 milionów jednostek.

Skaza	Liczba chorych	
	1980 r.	2003 r.
Hemofilia A	1265	1952
Hemofilia B	175	314
Choroba von Willebranda	141	709
Niedobór cz. VII	35	107
Inne	22	47
Razem	1638	3129

rok	koncentrat cz. VIII	j./mieszk.
2000	47.640.000 j.	1,26
2001	72.234.000 j.	1,89
2002	54.000.000 j.	1,41
2003	53.000.000 j.	1,37

Warto podać zestawienie zużycia czynnika VIII na statystycznego mieszkańca w 2002 r. w niektórych krajach Europy. Polska zajmuje tam mało zaszczytne miejsce:

Niemcy	6,0
Węgry	4,5
Austria	3,2
Słowacja	2,6
Czechy	2,2
Polska	1,4
Bułgaria	1,0

Niedostateczne jest także zaopatrzenie w czynnik IX: 9,5 mln j. wobec potrzeb wynoszących 15 mln. Dr Windyga zasygnalizował, że obecne zapasy czynników krzepnięcia w Instytucie Hematologii nie pozwalają na zapewnienie substytucji czynników krzepnięcia przy zabiegach planowych (np. przy wszczepianiu endoprotez) i wywoływaniu tolerancji immunologicznej (u chorych z inhibitorem – popularnie określa się to jako “odczulanie”); w tej sytuacji obowiązek zapewnienia czynników będzie spoczywać na RCKiK z terenu danego chorego. Należy dodać, że istniejąca sytuacja drastycznie ogranicza leczenie domowe pacjentów z województwa mazowieckiego. Przy kolejnych zakupach najprawdopodobniej zostanie zwiększony procentowy udział Instytutu Hematologii w podziale kupowanego czynnika.

Poniższa tabela zawiera porównanie zaopatrzenia kraju w czynniki krzepnięcia w latach 2002 i 2003.

koncentrat	2002 r.	2003 r.
Cz. VIII	54 mln j., w tym 21 mln ze Szwajcarii	53 mln j., w tym 24 mln ze Szwajcarii
Cz. VIII – z cz. von Willebranda	0,6 mln j.	2,3 mln j.
Cz. IX niskoooczyszczony	4,0 mln j.	4,7 mln j.
Cz. IX wysokooczyszczony	4,0 mln j.	4,76 mln j.
FEIBA	0,6 mln j.	2,79 mln j.
NovoSeven (<i>r-VIIa</i>)	400 mg	770 mg
Prothromplex	0,3 mln j.	0,47 mln j.
Cz. VII	70 tys. j.	95 tys. j.
Cz. XIII	80 tys. j.	80 tys. j.

Doc. Łętowska poinformowała, że w 2004 r., podobnie jak w roku bieżącym, będą dwa źródła zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia – zakup centralny oraz przerób polskiego osocza za granicą. 19 maja 2004 r. kończy się kontrakt na przerób osocza w Szwajcarii; od drugiej połowy 2004 r. będzie już nowy frakcjonator, wybrany w drodze przetargu. Doc. Łętowska uspokoiła zebranych, że współpraca z dotychczasowym frakcjonatorem ma być kontynuowana aż do wyłonienia nowego, co pozwoli na uniknięcie luki w zaopatrzeniu. W 2003 r. do Szwajcarii wysłano 120.000 litrów osocza i jeszcze nie otrzymaliśmy żadnych preparatów z tej puli (powinno być od 20 do 24 mln j. cz. VIII – zależnie od wydajności osocza); do maja 2004 wysyłemy jeszcze 50.000 l osocza i z tego do końca 2004 r. będziemy otrzymywać czynnik VIII. Łączne zaopatrzenie w czynnik VIII (zakup + przerób) w 2004 r. ma wynieść 50–54 mln j.

Aktualne zapasy czynników krzepnięcia w regionalnych centrach mogą wystarczyć – zależnie od ośrodka – na okres od 3 miesięcy do roku, a nawet więcej. W niektórych ośrodkach odbywają się próby kliniczne czynników krzepnięcia; ilości czynników wydawane chorym w tych badaniach nie są do tej pory ujmowane w żadnych statystykach – być może to powoduje pozornie większą nierównowagę przy porównywaniu ośrodków. Dr Windyga poprosił koordynatorów o zebranie danych o próbach klinicznych na swoim terenie i dostarczenie ich do Instytutu Hematologii.

W dyskusji koordynatorzy poruszyli wiele problemów, m.in. kwestię uwzględnienia w zakupach centralnych preparatów DDAVP (desmopresyny), absurdy związane z dystrybucją czynnika (samo rozprowadzanie czynnika powoduje straty księgowo RCKiK – i nie chodzi tu wcale o koszty rzeczywiste, jak np. transport, tylko sam fakt wydawania bezpłatnych preparatów; w Szczecinie strata ta wynosi 1 mln zł), brak możliwości przekazywania czynników krzepnięcia z Centrum do Centrum (możliwe są tylko pożyczki). W tym roku jest wyjątkowo więcej preparatu FEIBA, ponieważ z pieniędzy, które pozostały z przetargu (czynniki kupiono taniej), można było nabyć ten preparat z wolnej ręki (a na zakup czynnika VIII trzeba by zorganizować przetarg). Pojawiła się także wątpliwość, że ponieważ nie wszystkie Centra spełniają wymogi stawiane hurtowniom farmaceutycznym (konieczność całodobowych dyżurów farmaceuty), być może dystrybucja czynników krzepnięcia przez te ośrodki jest nielegalna. Podniesiono także problem niedostatecznej wiedzy niektórych lekarzy na temat skaz krwotocznych – przytaczano przykłady, że chorym próbowano podawać czynnik igłą filtracyjną, do jednego z koordynatorów zgłosił się także lekarz z pytaniem, czy wobec niemożności wkłucia się do żyły może podać czynnik doustnie (!). Koordynatorzy sugerowali konieczność akcji informacyjnej, w tym m.in. wznowienie książki Michała Jamrozika Jak żyć z hemofilią.

Wszyscy zebrani otrzymali najnowszy numer Biuletynu Informacyjnego naszego Stowarzyszenia.

Ustalono, że spotkania Koordynatorów Wojewódzkich będą odbywać się dwa razy do roku.

Adam Sumera

[3] A JEDNAK MOŻLIWE: HEMOFILIA U KOBIET

Choć zdarza się to bardzo rzadko, również i kobiety mogą chorować na hemofilię. Medycyna może odnotować pewien postęp w rozpoznawaniu skaz krwotocznych u kobiet. Uczyniono spory krok naprzód, jeśli chodzi o diagnozowanie choroby von Willebranda wśród pań, trwają także badania nad niezwykle rzadkimi skazami krwotocznymi, takimi jak niedobór czynnika I, II, V, X, XI czy XIII, występującymi zarówno u mężczyzn, jak i u kobiet. Ale nadal, również wśród lekarzy, a także w gronie samych chorych na hemofilię, właściwie niezmiennione pozostają stereotypy dotyczące występowania hemofilii. Dominuje przekonanie, że mężczyźni chorują, a kobiety są tylko nosicielkami. Faktycznie sytuacja jest nieco bardziej skomplikowana. Choć nadal brak bardziej szczegółowych danych, jak często hemofilia może występować u kobiet, wiemy już, jak to jest możliwe.

Hemofilia jest uznawana za chorobę związaną z płcią, ponieważ z jednego pokolenia na następne przenosi ją chromosom X (żeński).

Z lekcji biologii wiemy, że kobieta ma dwa chromosomy X (XX), a mężczyzna – jeden chromosom X i jeden Y (XY). Zazwyczaj jeśli rodzi się dziewczynka mająca hemofilię, dzieje się tak dlatego, że matka ma gen hemofilii (X) na jednym ze swoich chromosomów, a ojciec – hemofilik – ma ten gen na swoim jedynym chromosomie X (patrz tabela 1). Córka dziedziczy uszkodzony chromosom X ojca, a może także odziedziczyć uszkodzony chromosom matki – wówczas będzie mieć hemofilię. Jednak istnieje 50% szans, że odziedziczy nieuszkodzony chromosom X matki, ten, który nie jest obciążony hemofilią. W takim przypadku będzie miała gen hemofilii tylko na jednym chromosomie (XX) – podobnie jak w przypadku córki matki nosicielki i zdrowego ojca (patrz tabela 2).

Tabela 1		Matka nosicielka	
		<u>X</u>	X
Ojciec chory na hemofilię	<u>X</u>	<u>X X</u> Córka nosicielka chora na hemofilię	<u>X X</u> Córka nosicielka chora na hemofilię lub zdrowa
	Y	<u>X Y</u> Syn chory na hemofilię	X Y Syn zdrowy

Tabela 2		Matka nosicielka	
		<u>X</u>	X
Zdrowy ojciec	X	<u>X X</u> Córka nosicielka chora na hemofilię lub zdrowa	X X Córka zdrowa
	Y	<u>X Y</u> Syn chory na hemofilię	X Y Syn zdrowy

Kobiety z genem hemofilii na jednym chromosomie mogą – ale nie muszą – mieć wystarczająco wysoki poziom czynnika krzepnięcia, by uniknąć problemów z niedostateczną krzepliwością krwi. Jednak mogą pojawić się jeszcze dodatkowe przyczyny natury genetycznej powodujące wystąpienie hemofilii. W genie odpowiadającym za wytwarzanie czynnika krzepnięcia może dojść do samorzutnej mutacji. Jeżeli taka mutacja nastąpi w zdrowym chromosomie X, a płód odziedziczył również uszkodzony chromosom X po ojcu (hemofiliku) lub matce, dziewczynka będzie chora na hemofilię. Niezwykle rzadki, ale przecież możliwy, jest też taki przypadek: w organizmie kobiety, u której w rodzinie nie było hemofilii, dochodzi do samorzutnej mutacji, i taka kobieta poślubia chorego na hemofilię – ich córka miałaby hemofilię. Jeszcze mniej prawdopodobny – ale jednak teoretycznie możliwy – jest taki scenariusz: samorzutna mutacja następuje w obu chromosomach X kobiety, u której nikt w rodzinie nie chorował na hemofilię. Jeżeli ta kobieta urodzi córkę, to będzie ona miała hemofilię.

Wreszcie hemofilię u kobiety może spowodować zjawisko biologiczne znane jako selektywna inaktywacja chromosomu X. Wszystkie kobiety mają po dwa chromosomy X w każdej komórce swojego ciała. Zwykle aktywny jest tylko jeden chromosom X w danej komórce. Zazwyczaj wybór jednego z nich odbywa się w sposób przypadkowy; w rezultacie ciało stanowi wypadkową cech zawartych w obu chromosomach X. Czasami jednak w niemal wszystkich komórkach aktywny jest ten sam chromosom X. Jeżeli u kobiety aktywny jest zawsze chromosom obciążony hemofilią, a chromosom odpowiedzialny za normalne wytwarzanie czynnika krzepnięcia jest nieaktywny, to nawet kobieta z jednym zdrowym chromoso-

mem (XX) może wykazywać objawy hemofilii. Jeszcze inna możliwość polega na wytworzeniu się w organizmie kobiety przeciwciał przeciw jej własnemu czynnikowi VIII (a nawet, co jest jeszcze mniej prawdopodobne, czynnikowi IX); wówczas doszłoby do zaburzeń procesu krzepnięcia.

Postać hemofilii zależy od poziomu czynnika VIII lub IX w krwi kobiety. Zgodnie z ustaleniami obowiązującymi w USA każdy, kto ma poziom poniżej 50% normy, cierpi na łagodną postać hemofilii (gwoźli ścisłości, istnieją pewne kontrowersje w tej kwestii, ponieważ problemy związane z krzepliwością występują raczej u osób mających poziom poniżej 30% normy). Postać umiarkowana to poziom od 1% do 5% poziomu zdrowego człowieka, a postać ciężka to mniej niż 1% normy dla danego czynnika krzepnięcia.

Nosicielki z objawami hemofilii

Kobiety mające jeden gen hemofilii (XX) nazywamy nosicielkami. Jak wynika z tabeli, każde z ich dzieci ma 50% szans na urodzenie się z uszkodzonym genem – syn będzie chory na hemofilię, a córka będzie nosicielką.

Niektóre nosicielki miewają sporo siniaków albo nadmiernie krwawią w wyniku urazu lub zabiegu, podczas porodu lub po usunięciu zęba. Często mogą też u nich występować przedłużone lub nadmierne krwawienia miesięczne. Nie wszystkie nosicielki mają takie objawy; wiele jednak z tych, u których występują podobne symptomy, nie znajduje zrozumienia u lekarzy. Rada Medyczna i Naukowa przy Amerykańskim Stowarzyszeniu Chorych na Hemofilię ocenia, że połowa kobiet będących nosicielkami genu hemofilii ma poziom czynnika krzepnięcia poniżej 50%. Już samo określenie tych kobiet mianem “nosicielki wykazujące objawy hemofilii” zamiast uznania ich za osoby chore na łagodną postać hemofilii budzi pewne kontrowersje. Zdaniem części kobiet jest to przejaw bardziej ogólnej tendencji do bagatelizowania ich problemów. W tym gronie jest Lavern Cumby, pielęgniarka mająca poziom czynnika VIII w granicach 20% normy, która pyta: “Czy krwawimy inaczej niż mężczyźni z takim samym poziomem czynnika? Czy nasze leczenie wygląda inaczej?” Sama określa siebie jako kobietę cierpiącą na łagodną postać hemofilii.

Niezależnie od tego, jak się je określa, kobiety obarczone genem hemofilii często miewają kłopoty ze zdrowiem niedostrzegane przez lekarzy; niekiedy dochodzi nawet do błędów w leczeniu grożących poważnymi konsekwencjami. Wspomniana Lavern Cumby ma powtarzające się wylewy dostawowe, które zaczęły się w dzieciństwie, gdy upadła i uderzyła się w kolano; staw obrzmiał i bardzo bolał. Lekarze założyli jej szynę, podali jej lek sterydowy, predison, i powiedzieli jej, że ma niedokrwistość sierpowatokomórkową. W wyniku kolejnych urazów oba kolana zostały trwale uszkodzone. – Nic takiego by się nie zdarzyło, gdyby leczono mnie prawidłowo – mówi Cumby. – Gdyby podano mi czynnik, nie miałabym tych zniekształceń.

Lekarze nie mający kontaktu z hemofilią zbyt często zlecają histerektomię (operacyjne usunięcie macicy) jako sposób na długie, bolesne i ciężkie krwawienia miesięczne. Innej nosicielce, której rutynowo wycięto woreczek żółciowy w szpitalu rejonowym, trzeba było kilkakrotnie przetaczać krew, ponieważ chirurg nie chciał przyjąć do wiadomości, że istnieje związek między faktem, iż jest nosicielką, a jej nadmiernym krwawieniem. Lavern Cumby miała czterodniowe krwawienie po usunięciu zębów mądrości, a później doszło u niej do zagrażającego życiu krwotoku podczas porodu.

Właściwa diagnoza

Dopóki lekarze nie zrozumieją prawdziwej natury różnych skaz krwotocznych, takie przypadki nieodpowiedniego leczenia są właściwie nie do uniknięcia. Pani profesor Carol Kasper, emerytowany hematolog z Kalifornii, podkreśla znaczenie właściwej diagnozy. – Dopiero gdy mamy prawidłową diagnozę, można zacząć szukać odpowiedniego leczenia.

Wielu specjalistów uważa, że u każdej kobiety, u której w rodzinie wystąpiła hemofilia, powinno się wykonać badania, by określić, czy jest nosicielką i jaki ma poziom czynników krzepnięcia. Ale decyzja o ewentualnym poszukiwaniu genu hemofilii, którego wynik może z kolei wpłynąć na decyzję o ciąży i posiadaniu dziecka, ma charakter osobisty; często też stanowi przyczynę złożonych konfliktów rodzinnych o podłożu kulturowym, religijnym lub

psychicznym. Wielu rodziców musiało już radzić sobie ze stresem wynikającym z faktu, że ich syn ma hemofilię, i trudno byłoby im przeżyć dodatkowy stres, że ich córka jest nosicielką.

Jednak rosnąca świadomość, że nosicielki same mogą mieć objawy skazy krwotocznej, dodaje wagi argumentom popierającym testy. Prof. Kasper przestrzega: – Jeśli w rodzinie występuje hemofilia, istnieje spora szansa, że niektóre z kobiet mają niski poziom jednego z czynników krzepnięcia, a mogą się o tym dowiedzieć dopiero wtedy, gdy przydarzy im się poważny wypadek. Często dają rodzicom taką radę: możecie nie chcieć jeszcze przeprowadzić badań u córki, ale nie pozwólcie, żeby robiono jej jakikolwiek poważniejszy zabieg bez uprzedniego oznaczenia poziomu czynników krzepnięcia.

Właściwa opieka

Największym problemem dla kobiety chorej na hemofilię lub jej rodziców jest uzyskanie właściwej opieki medycznej. Arthurowi Hackmanowi taka walka zajęła przeszło dziesięć lat. U jego córki Kelsey, która dziś ma 11 lat, w wieku niemowlęcym stwierdzono hemofilię. Choć lekarz rodzinny lekcewał jej nadmierne siniaki, lepiej poinformowany pediatra rozpoznał, że chodzi tu o coś poważniejszego, i zlecił przeprowadzenie badań dla wykrycia ewentualnej skazy krwotocznej. Potem wezwał rodziców do siebie i oznajmił im: – To nie powinno być możliwe, ale wasza córka ma poważny niedobór czynnika VIII.

– Siedzieliśmy zapłakani pod wrażeniem tej diagnozy – wspomina Hackman. – A potem obsesyjnie zacząłem zbierać wszelkie możliwe informacje na ten temat.

Jedną z pierwszych rzeczy, jakie zrozumiał Hackman, był fakt, że będzie musiał uczyć innych. – Szybko pojąłem, że będą mnie traktować jak półgłówka, jeśli zawiozę córkę do szpitala, gdzie nikt jej nie zna, i powiem lekarzom, że ma hemofilię. Wiedziałem, że muszę być przygotowany do szczegółowych wyjaśnień, o co mi chodzi.

Ważne jest też, żeby zapewnić dzieciom normalne dzieciństwo. Dotyczy to także dzieci mających hemofilię. Hackman dobrze pamięta radę, jaką dostał od pielęgniarki w centrum leczenia hemofilii: “Kelsey może żyć normalnie. Urazy psychiczne wynikające z nadopiekuńczości rodziców mogą być gorsze niż sama hemofilia”.

Leczenie chorych na hemofilię jest podobne, niezależnie od płci. Przy postaci ciężkiej podaje się czynnik krzepnięcia – w bogatszych krajach możliwe jest nawet leczenie profilaktyczne. Nosicielkom z objawami hemofilii oraz chorym z postacią łagodną i umiarkowaną można też podawać desmopresynę (DDAVP) – preparat podnoszący poziom czynnika VIII we krwi.

W wieku dorosłym kobiety będące nosicielkami z objawami hemofilii lub chorujące na jakąś postać hemofilii często potrzebują wsparcia psychicznego. – Początkowo myślałam, że jestem sama na świecie – wspomina Lavern Cumby. – Ze wszystkich artykułów, jakie czytałam, wynikało, że tylko mężczyźni mogą mieć hemofilię. Czułam się jak trędowata. Zastanawiałam się, co jest ze mną nie w porządku. – Ale później Cumby uspokoiła się dzięki rozmowom w gronie koleżanek. – Dzięki rozmowom w naszej grupie wsparcia nie czuję się już jak raróg. Jest nas więcej i chętnie opowiadamy sobie nawzajem o naszych problemach.

(oprac. as na podst. artykułu Karyn L. Feiden *Not So Impossible: Women with Hemophilia* w kwartalniku HEMALOG, 3/2003)

[4] DOBRA WIADOMOŚĆ DLA NOSICIELEK

Okazuje się, że bycie nosicielką hemofilii może mieć dobre strony. Z niedawnych badań wynika, że u tych osób występuje mniejsze ryzyko zachorowania na serce.

Przeprowadzone w Holandii studium objęło 1012 kobiet mających dzieci chore na hemofilię. Rezultaty wykazały, że występujący u tych kobiet nieco obniżony poziom czynnika krzepnięcia chroni przed chorobami serca. Wyniki opublikowano w renomowanym czasopiśmie medycznym “The Lancet”.

Badacze stwierdzili, że u nosicieli hemofilii ryzyko schorzenia serca było o 36% niższe, a śmiertelność była o 22% niższa w porównaniu z innymi kobietami.

(oprac. as na podst. artykułu *Good News for Carriers* w kwartalniku HEMALOG, 3/2003)

[5] METODA NA PRZEZIĘBIENIE

Tajna broń przeciw przeziębieniu daje się zawrzeć w dwóch słowach: "Bądź szczęśliwy!". Okazuje się, że uśmiech może być najlepszym orężem w walce z przeziębieniem – no, może zajmuje drugie miejsce, zaraz po witaminie C.

Badanie, którego wyniki chcemy tu przytoczyć, odbyło się naprawdę i miało miejsce na uniwersytecie w Pittsburghu. Naukowcy wstrzyknęli wirusy przeziębienia do nosów ochotników; chodziło o to, by stwierdzić, u których osób dojdzie do zachorowania, a u których nie. Przed wstrzyknięciem wirusa do nosów 300 zdrowych ochotników badacze w ciągu dwóch tygodni przeprowadzali rozmowy z tymi osobami, by określić ich stan emocjonalny. Rozmowy kontynuowano codziennie jeszcze przez pięć dni po wstrzyknięciu.

I jakie były wyniki? Osoby z najniższej jednej trzeciej na skali szczęścia miały trzykrotnie większą szansę na zachorowanie niż te z najszcześniejszej jednej trzeciej. Może z tego wynikać, że szczęśliwi są zdrowsi.

(oprac. as na podst. artykułu *Beating the Common Cold* w kwartalniku HEMALOG, 3/2003)

No cóż, z drugiej strony wydaje się potwierdzać przysłowie, że biednemu zawsze wiatr w oczy... Jest na to tylko jedna rada: nie dajmy się tym paskudnym wirusom i im na złość śmiejmy się wesóło!

[6] BLASKI I CIENIE OTWARTOŚCI W ŻYCIU CZŁOWIEKA

Pojęcie otwartości może być różnie rozumiane, najczęściej jednak odnosi się je do cechy osobowości człowieka czy do właściwości stosunków międzyludzkich.

Człowieka otwartego można scharakteryzować jako szczerego, nieobłudnego, prostolinijnego oraz otwartego na innych ludzi, interesującego się nimi i gotowego do działania na ich rzecz. Ile mamy w swoim otoczeniu takich osób? Podejrzewam, że nie za wiele. Dlaczego? Bowiem bycie otwartym ma zarówno zalety, jak i wady. Omówię poniżej niektóre z nich.

Z pewnością do zalet można zaliczyć fakt, iż odsłanianie się stanowi warunek stworzenia poczucia bliskości w relacji z drugą osobą. Wyróżnia się trzy poziomy odsłaniania się: informacyjny, dotyczący czasu poza terażniejszością oraz dotyczący czasu terażniejszego.

Poziom informacyjny pojawia się w pierwszych minutach rozmowy i polega na opisanie zdarzeń mało istotnych dla jednostki, np. formy spędzania wakacji. Tematy poruszane przez osoby konwersujące to te, które są dla nich bezpieczne, to znaczy takie, które nie dotyczą ich uczuć, poglądów, przekonań czy ważnych dla nich sfer.

Drugi poziom otwartości związany jest ujawnianiem swych myśli i potrzeb, ale tylko w odniesieniu do przeszłości czy przyszłości. Nadal omijane są sprawy bieżące jednostki, jednakże jest to już głębsza forma wymiany myśli.

Ostatni z wyróżnionych poziomów samoujawniania wiąże się z dzieleniem się uczuciami związanymi z relacją "tu i teraz", a nierzadko z odczuciami na temat osoby, z którą rozmawiamy.

W zależności od poziomu, na którym decydujemy się funkcjonować w rozmowie z drugą osobą, ujawniamy więcej lub mniej informacji o sobie, co wpływa na jakość relacji interpersonalnej. Ważne jest pogłębienie związków z ludźmi. Zamykanie się przed drugą osobą sprawia, że relacja jest powierzchowna i nie przynosi zadowolenia.

Otwartość charakteryzuje się dwukierunkowością, co oznacza, że otwarcie się w stosunku do ludzi rodzi otwarcie na ludzi. Otwarcie się na ludzi i ich sprawy jest trudniejsze, bowiem każdy z nas pragnie być wysłuchany i zrozumiany, a rzadko ma ku temu okazję. Przykładem na powyższe stwierdzenie może być atmosfera panująca przy świątecznym stole, gdzie

wszyscy mówią jednocześnie i tym samym nikt nikogo nie słucha. Wszyscy bowiem są przekonani, że jedynie godne uwagi jest to, co sami mają do powiedzenia.

Do korzyści płynących z odsłaniania się można zaliczyć także większą samoświadomość. Wypowiedzenie naszych myśli, potrzeb, uczuć, by inni je zrozumieli, nadaje im kształt i jasność. Konsekwencją powyższego jest poprawa komunikacji między ludźmi.

W sytuacji, kiedy skrywamy jakiś problem czy wykroczenie, którego się dopuściliśmy, takie otwarcie pozwala bardziej obiektywnie popatrzeć na całą sytuację i podjąć stosowne decyzje. W rezultacie zmniejsza się poczucie winy, nie trzeba angażować energii, by utrzymać sekret.

Jednak, jak wcześniej wspomniałam, otwieranie się ma także drugie oblicze, mniej korzystne dla jednostki.

Otwarte mówienie o sobie nie jest społecznie akceptowane, szczególnie poza kręgiem rodzinnym. Osoby z najbliższego, akceptującego otoczenia czy profesjonalści, np. psycholog, mogą udzielić wsparcia osobie, która zdecydowała się zwierzyć z nurtujących ją problemów. Otwartość w stosunku do innych może być blokowana przez lęk przed odrzuceniem, przed karą, obmową czy wykorzystaniem informacji przeciwko osobie, która opowiedziała swą historię. Panuje również powszechne przekonanie społeczne, że jeśli osoba ujawni jakąś słabość, wadę, to ludzie pomyślą, że ma ich więcej, a jeśli wyda jedną zaletę, to pomyślą, że się chwali. Opór przed odsłanianiem się, szczególnie przed osobami prowadzącymi terapię, może wynikać z obawy przed samowiedzą. Osoba zwierająca się może dowiedzieć się czegoś nieprzyjemnego o sobie i w związku z tym woli trwać w nieświadomości.

Reasumując, trudno jednoznacznie określić, czy ujawnianie siebie ma więcej blasku czy cienia w sobie. Jedno jest pewne, człowiek będąc istotą społeczną jest cały czas "narażony" na kontakty z innymi ludźmi i od niego zależy, jaką jakość tych kontaktów wypracuje w toku swojego życia.

Podstawowe miejsce, gdzie ćwiczone są relacje z innymi, stanowi rodzina. Rodzice są pierwszymi wychowawcami dziecka, którzy pokazują mu świat i sposoby postępowania, wpajają normy i wartości. Zatem w dużej mierze poziom otwartości zależy od kontaktów kształtowanych w środowisku rodzinnym.

Innym czynnikiem wpływającym na poziom otwartości człowieka jest jego typ osobowości. Niektórzy w większym stopniu są otwarci (ekstrawertycy) niż inni (introwertycy).

Nie bez znaczenia jest także wiek osoby, badania wskazują, iż przeciętny poziom otwartości wzrasta w przedziale wiekowym 17–50 lat.

Przedmiot rozmowy także warunkuje nasz poziom samoujawniania się. Chętniej rozmawiamy o preferencjach co do ubrań i jedzenia niż statusu majątkowego czy zainteresowań seksualnych.

Wiele zależy również od naszego nastroju, który w istotny sposób wpływa na poziom naszej otwartości.

Katarzyna Wałęcka-Matyja

[7] POWIEŚĆ O HEMOFILII

Ruth Rendell jest znaną brytyjską autorką powieści kryminalnych. Kilka z nich zostało przetłumaczonych na język polski. Równocześnie, pod pseudonimem Barbara Vine, pisarka publikuje książki, które nie są typowymi kryminałami, ale jednak zawierają pewien element zagadki i dzięki temu stanowią lekturę równie wciągającą jak utwory pisane w tradycji Agaty Christie czy Artura Conan Doyle'a.

Taką książką z zagadką jest opublikowana w 2002 r. powieść *The Blood Doctor* (trudno ten tytuł oddać po polsku – chodzi o lekarza zajmującego się krwią, ale określenie jest bardzo potoczne i laickie; polskie słowo "hematolog" byłoby tu zbyt fachowe; można by zaryzykować "lekarz od krwi"). Bohater tej książki, lord Martin Nanther, próbuje napisać biografię swojego pradziadka, jednego z nadwornych lekarzy królowej Wiktorii, opiekującego się księciem Leopoldem, tym z jej synów, który chorował na hemofilię. I właśnie hemofilia jest głównym tematem tej powieści. Wraz z narratorem czytelnik poznaje dzieje tej choroby w rodzinie

królowej Wiktorii, a także w rodzinie Nantherów. Niemalą rolę w rozwikłaniu tajemnic wiążących się z historią rodu odgrywa schemat dziedziczenia hemofilii – chorują mężczyźni, kobiety są nosicielkami. Choć akcja powieści rozgrywa się w Anglii, spore znaczenie ma pewna szwajcarska wioska, położona z dala od innych osad; często dochodziło tam do małżeństw między jej mieszkańcami i w końcu XIX w. prawie wszyscy mężczyźni chorowali na hemofilię.

Przy okazji tej intrygującej lektury czytelnik może zdobyć sporą wiedzę na temat hemofilii – nie tylko jej przenoszenia (lub samoistnego pojawiania się w rodzinach), lecz także jej objawów, jak również metod leczenia – od sposobów z czasów wiktoriańskich, polegających głównie na przykładaniu lodu, po przetaczanie osocza, później krioprecypitatu, następnie preparatów czynnika krzepnięcia, a pod koniec książki wspomniane są również prace nad terapią genową, prowadzone zresztą przez jednego z potomków pradziadka lorda Nanthera.

Ujawnienie większej liczby szczegółów mogłoby zdradzić elementy kluczowe dla intrygi powieści, a może kiedyś doczekamy się polskiego przekładu tej powieści. Nie chciałbym odbierać czytelnikom przyjemności płynącej ze śledzenia kolejnych stadiów rozszyfrowywania zagadki z przeszłości.

Adam Sumera

[8] WALCZMY O SWOJE

Przygotowywana przez ministra Hausnera akcja weryfikowania przyznanych wcześniej rent zapewne nie ominie wielu członków naszego Stowarzyszenia. Musimy być świadomi tego, że ktoś będzie chciał zakwestionować nasze prawo do świadczeń. Jeśli tak się stanie, wcale nie trzeba biernie przyjmować niekorzystnej dla nas decyzji – możemy złożyć odwołanie.

W końcu października 2003 r. decyzją lokalnego oddziału ZUS zawieszono rentę socjalną jednemu z naszych członków. Jego rodzina zwróciła się o pomoc do Zarządu Głównego. Gdy dokładnie przeczytałem przesłane nam dokumenty, złapałem się za głowę. Otóż lekarz stwierdził całkowitą niezdolność do pracy, okresowo – do końca października 2005 r., natomiast urzędnik ZUS, który zapewne nie miał akurat swojego dnia, wystawił wniosek wstrzymujący rentę, ponieważ “Pan został uznany zgodnie z orzeczeniem lekarskim (...) za osobę częściową niezdolną do pracy”. Najwyraźniej wyszedł z założenia, że całkowita niezdolność do pracy + orzeczenie na okres 2 lat = częściowa niezdolność do pracy.

Pozwoliłem sobie na żart, bo wszystko dobrze się skończyło. Po naszej interwencji błędną decyzję natychmiast cofnięto, przywracając rentę.

Pora na morały: (1) z ZUS-em można wygrać; (2) nie wierzmy bezkrytycznie w pisane – urzędnik też człowiek i może się po prostu pomylić.

Adam Sumera

[9] WALCZMY O SWOJE – CIĄG DALSZY

Obecnie istnieje możliwość odwołania się od decyzji organu orzekającego, oczywiście za jego pośrednictwem (w tym przypadku ZUS-u), do sądu, tzn. wydziału pracy i ubezpieczeń społecznych, który znajduje się w najbliższym sądzie rejonowym (zwanego też sądem pracy i ubezpieczeń społecznych). Odwołanie do ww. sądu należy składać w terminie 30 dni od daty otrzymania orzeczenia (patrz pouczenie na formularzu decyzji komisji lub lekarza orzekającego – lub zapytaj w urzędzie).

W przypadku orzeczeń wydawanych do celów pozarentowych (orzekają Powiatowe Zespoły ds. Orzekania o Niepełnosprawności) można składać odwołanie do organu II instancji, tj. Wojewódzkiego Zespołu ds. Orzekania o Niepełnosprawności, właściwego dla miejsca zamieszkania, za pośrednictwem organu, który wydał pierwotne orzeczenie. W tej sytuacji odwołanie należy składać w terminie 14 dni od daty otrzymania decyzji (orzeczenia). Od rozstrzygnięcia ww. instancji przysługuje jeszcze odwołanie do sądu pracy i ubezpieczeń społecznych w terminie 30 dni (patrz akapit powyżej).

Pamiętajmy, że jako osoby fizyczne występujące wobec sądu z odpowiednim wnioskiem możemy dochodzić zwolnienia od kosztów sądowych, jeżeli wykażemy, że nie mamy dostatecznych środków na ich ponoszenie (zawsze lepiej zapytać w sądzie o takie zwolnienie!).

Robert Prencel

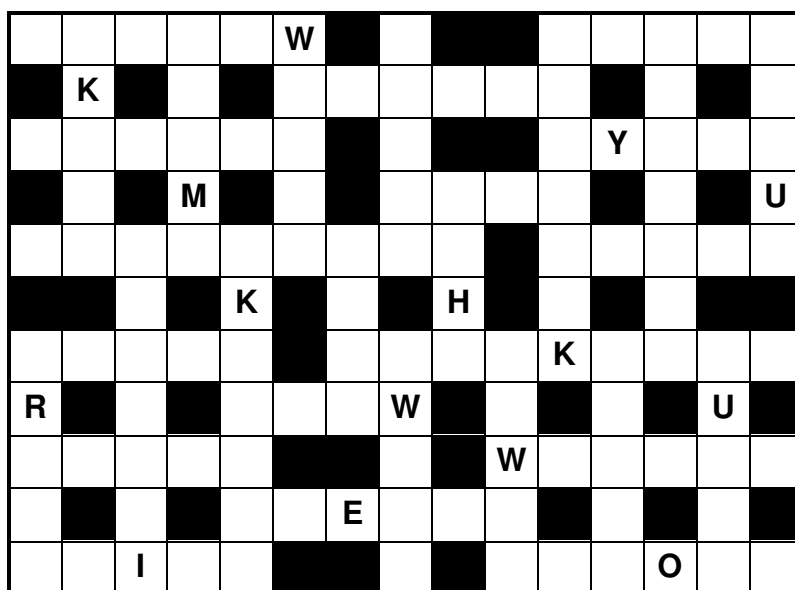
[10] SZCZEPIENIA U CHORYCH NA HEMOFILIĘ

Angielskie czasopismo naukowe "Haemophilia" (nr 9 z 2003 r.) opublikowało artykuł poświęcony szczepieniom u chorych na wrodzone skazy krwotoczne. Zwrócono w nim uwagę, że sytuacja tej grupy pacjentów jest specyficzna z dwóch względów – chodzi o ryzyko powstania krwiaka w miejscu szczepienia oraz o niebezpieczeństwo ewentualnego zakażenia za pośrednictwem produktów krwiopochodnych.

"Większość szczepień można wykonać podskórnie i powinna to być zalecana metoda" – czytamy w tym raporcie. Wszystkie rutynowe szczepienia dzieci powinny być wykonywane w tym samym czasie, co u ich zdrowych rówieśników. Wszyscy pacjenci ze skazami krwotocznymi powinni zostać zaszczepieni przeciwko wirusowemu zapaleniu wątroby typu A i B.

Rada Naukowa Amerykańskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię zaleca, by u dzieci ze skazami krwotocznymi szczepienie przeciwko żółtacze typu B wykonywać przy urodzeniu lub zaraz po zdiagnozowaniu skazy; zaleca także, by szczepienia przeciwko żółtacze typu A przeprowadzać u wszystkich dzieci mających dwa lata lub więcej, u których nie stwierdzono występowania przeciwciał przeciwko wirusowi WZW typu A.

(oprac. as na podst. informacji ze strony internetowej National Hemophilia Foundation: www.hemophilia.org)



JOLKA

Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- najwyższy punkt na niebie
- harmonijka ustna
- jest nim Bałtyk
- stolica Kanady
- błona chroniąca kość
- jedno z trzech w tysiącu
- mały statek rybacki
- partnerka króla zwierząt
- zeszynek na zapiski
- po drugim daniu
- materiał na cegły
- służy do obcinania gałęzi
- łokieć lub kolano
- Janusz Gajos lub Bogusław Linda

- mokrada
- na półkach w sklepie
- podłużne obniżenie terenu
- włóczęga, obieżyświat
- krawędź
- dolar lub euro
- oznajmia koniec lekcji
- kaucja
- książka z mapami
- podawana w wazie
- spis, lista
- azjatycka mała
- wynik dzielenia
- ruch powietrza
- flaga
- kierowany przez ministra
- powtarza wszystko, co usłyszy
- odpowiada w górach

Adam Sumera

Rozwiązanie jolki z poprzedniego numeru

Rzędami: szeryf, słoik, lekcja, pianie, melon, okno, przyczepa, lista, kobra, Republika, smok, rabat, lektor, kolano, konto, pojazd. Kolumnami: korek, zbiór, zabobon, ranny, ciastko, flesz, euro, ukrop, ekran, karp, urlop, samolub, lokaj, oklaski, klosz, kania.

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