



# BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2

1999

*To, że drugi numer Biuletynu Informacyjnego ma objętość o połowę większą od pierwszego, wynika przede wszystkim z poszerzenia grona osób piszących teksty.*

*Dr Jerzy Windyga, którego wielu z nas zna z Poradni przy Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, specjalnie dla Biuletynu przygotował opracowanie dotyczące antykoagulantu u chorych na hemofilię [1]. Rys historyczny hemofilii i jej leczenia [2] oraz artykuł dotyczący choroby von Willebranda [3] to wkład kol. Michała Jamrozika, członka naszego Stowarzyszenia, a jednocześnie studenta ostatniego roku medycyny — a więc osoby, która zagadnienia skaz krwotocznych zna z obu stron. Kol. Jamrozik napisał także tekst stanowiący zaproszenie do dyskusji na temat problemów związanych z leczeniem hemofilii [13]; bardzo się cieszę, że poruszono tam kwestie wciąż jeszcze zaniedbywane — wspomnę tylko o opiece psychologa.*

*W imieniu całego Stowarzyszenia pragnę podziękować redakcji i wydawcom amerykańskiego kwartalnika HEMALOG za wyrażenie zgody na wykorzystywanie przez nas w Biuletynie materiałów zamieszczanych w tym czasopiśmie. To właśnie z tego magazynu zaczerpnęliśmy artykułu dotyczącego ewentualnego zagrożenia zawałem serca przy hemofilii [4] oraz informacje o aktualnych badaniach nad terapią genową [5].*

*Dzięki współpracy kolegów z kilku Kół Terenowych mogliśmy przedstawić obfity serwis aktualności z różnych stron kraju [11]. Mamy nadzieję, że i pozostałe Koła prześlą nam informacje o swojej działalności.*

Adam Sumera

## [1] KRAŻĄCY ANTYKOAGULANT W HEMOFILII

### Wstęp

U około 12–52% chorych na ciężką hemofilię A, w odpowiedzi na wstrzykiwany dożylnie czynnik VIII, pojawiają się w krążeniu przeciwciała przeciwko czynnikowi VIII. Przeciwciała te, określane mianem krążącego antykoagulantu lub inhibitora czynnika VIII, utrudniają lub uniemożliwiają skuteczne leczenie krwawień w tej grupie chorych.

### Występowanie i charakterystyka przeciwciał

Przeciwciała przeciwko czynnikowi VIII pojawiają się u chorych na hemofilię A najczęściej we wczesnym dzieciństwie, już po pierwszych kilku, kilkunastu wstrzyknięciach czynnika VIII. O ile, zgodnie z najnowszymi wynikami badań epidemiologicznych, są one dość częstym powikłaniem ciężkiej hemofilii A, to bardzo rzadko obserwuje się je w łagodnej i umiarkowanej postaci tej skazy krwotocznej. W Polsce krążący koagulant czynnika VIII występuje u około 15% chorych na ciężką hemofilię A.

Przeciwciała przeciwko czynnikowi VIII, występujące u chorych na hemofilię, należą do immunoglobulin IgG. Blokują one pewne fragmenty (domeny) cząsteczki czynnika VIII i uniemożliwiają jego udział w procesie krzepnięcia krwi.

Stężenie przeciwciał, czyli ich miano, jest wyrażane w jednostkach Bethesda w mililitrze osocza chorego (j.B./ml). Wzrost miana przeciwciał występuje zwykle w okresie 4–10 dni po wstrzyknięciu czynnika VIII i powraca do wartości wyjściowych w ciągu 4–8 tygodni. Jeżeli miano przeciwciał u danego chorego w odpowiedzi na wstrzyknięty czynnik VIII nigdy nie przekroczyło 10 j.B., to chorego takiego określa się mianem słabo reagującego na bodziec antygenowy (ang. *low responder* – LR). Z kolei chory silnie reagujący na bodziec antygeno-

wy (ang. *high responder* – *HR*) to taki chory, u którego wstrzyknięcie czynnika VIII powoduje wzrost miana inhibitora powyżej 10 j.B. Zaliczenie chorego do jednej z dwóch omówionych powyżej grup ma podstawowe znaczenie w wyborze metody leczenia.

### **Kiedy podejrzewać, że chory wytworzył przeciwciała?**

Jeżeli krwawienie u chorego na hemofilię A nie ustępuje pomimo wstrzyknięć czynnika VIII w standardowych dawkach, należy podejrzewać obecność krążącego antykoagulantu tego czynnika. Krew chorego winna być w takim przypadku poddana badaniom laboratoryjnym, umożliwiającym wykrycie inhibitora.

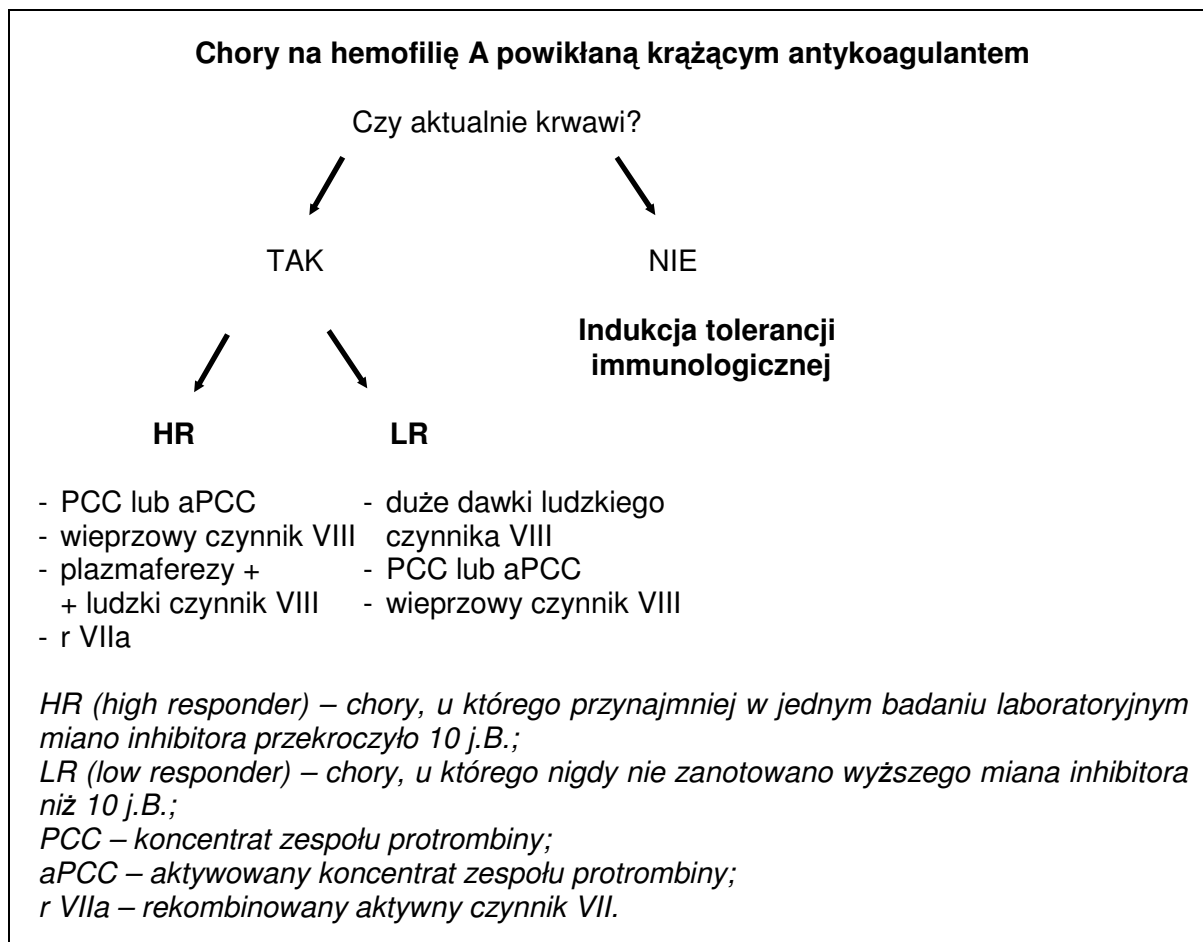
### **Czy można przewidzieć, który chory wytworzy przeciwciała?**

Wśród powszechnie uznanych czynników ryzyka wytworzenia przeciwciał przeciwko czynnikowi VIII wymienia się: ciężką postać hemofilii A, młody wiek chorego, niektóre mutacje genu czynnika VIII (inwersja, duże delecje) oraz rodzaj stosowanego koncentratu czynnika VIII. Ponieważ na podstawie obecnej wiedzy nie sposób przewidzieć, który chory wytworzy przeciwciała, przynajmniej raz w roku krew każdego pacjenta z ciężką hemofilią A winna być poddana testom na obecność inhibitora.

### **Postępowanie w przypadku hemofilii powikłanej antykoagulantem**

W leczeniu chorych na hemofilię powikłaną krążącym antykoagulantem można wyróżnić dwa cele: doraźny, na który składa się leczenie krwawień i przygotowanie do zabiegów chirurgicznych, oraz długofalowy, czyli eliminację inhibitora z krążenia w procesie indukcji stanu tolerancji immunologicznej. O wyborze metody leczenia decyduje nasilenie i umiejscowienie krwawienia oraz miano przeciwciał przeciwko czynnikowi VIII, które warunkuje przynależność chorego do grupy LR lub HR (rys. 1). Zabiegi operacyjne w omawianej grupie chorych wykonuje się jedynie ze wskazań życiowych, wyłącznie w specjalistycznych ośrodkach leczenia chorych na hemofilię.

Eliminacja przeciwciał z krążenia, czyli indukcja stanu tolerancji immunologicznej wobec czynnika VIII, jest nadrzędnym celem w leczeniu chorych na hemofilię powikłaną krążącym antykoagulantem. W tabeli 1 przedstawiono cztery schematy lecznicze, zaliczane do najsukuczniejszych w eliminacji inhibitora. Niestety, wszystkie są bardzo kosztowne, przez co ich dostępność jest w znacznym stopniu ograniczona.



**Rys. 1.** Strategia postępowania u chorego na hemofilię A powiklaną krążącym antykoagulantem.

Metoda (autorzy)	Postępowanie	Średni czas trwania
Duże dawki czynnika VIII (Brackmann)	Czynnik VIII 200–300 j.m./kg mc. codziennie + FEIBA	1–3 lata
Małe lub średnie dawki cz. VIII (van Leeuwen; Rizza i Matthews; inni)	Czynnik VIII 25 j.m./ kg mc. co drugi dzień lub 50 j.m./kg mc. codziennie	1–24 miesiące
Metoda Malmö (Nilsson i współpracownicy)	Czynnik VIII, cyklofosfamid i duże dawki dożylnych immunoglobulin (przed leczeniem pozaustrojowa adsorpcja przeciwciał)	ok. 1 miesiąca
Stosowanie wieprzowego czynnika VIII (Hay i współpracownicy)	Czynnik VIII w dawce 20–60 j.m./ kg mc. co 2 dni lub na żądanie	1–4 lata

kg mc. – kilogram masy ciała

**Tab. 1.** Sposoby wywoływania stanu tolerancji immunologicznej u chorych na hemofilię A powiklaną krążącym antykoagulantem.

## Krążący antykoagulant czynnika IX u chorych na hemofilię B

Przeciwciała przeciwko czynnikowi IX są bardzo rzadko występującym powikłaniem leczenia substytucyjnego w hemofilii B. Stwierdza się je u 1,5–3% chorych na ciężką postać tej skazy.

W leczeniu krwawień u chorych na hemofilię B powikłaną inhibitorem, w zależności od miana przeciwciał, stosuje się zwiększone dawki koncentratu ludzkiego czynnika IX, czynniki zespołu protrombiny, zarówno nieaktywowane (PCC), jak i aktywowane (aPCC), oraz, w wyjątkowych sytuacjach, rekombinowany aktywny czynnik VII. Indukcja stanu tolerancji immunologicznej wobec czynnika IX, zgodnie z programem Malmö, obejmuje wstępną redukcję miana przeciwciał poprzez zastosowanie plazmaferezy lub zewnątrzustrojowej adsorpcji na białku A gronkowca, dożylnie wstrzyknięcia immunoglobulin i czynnika IX oraz stosowany dożylnie, a następnie doustnie cyklofosfamid.

(grudzień 1998)

Jerzy Windyga

## [2] HEMOFILIA W PIŚMIENICTWIE HISTORYCZNYM

Najstarsze wzmianki o hemofilii znajdujemy w Starym Testamencie i w papirusach pochodzących ze starożytnego Egiptu. W Talmudzie Babilońskim opisano przypadki śmiertelnego wykrwawienia się chłopców po obrzezaniu. Żydom znane były skazy krwotoczne występujące u mężczyzn w danej rodzinie. Patriarcha Rabin Juda zezwolił, by odstąpiono od rytualnego obrzezania trzeciego syna kobiety, której dwaj synowie zmarli wcześniej w wyniku wykrwawienia po takim zabiegu. Później wydano także zalecenie, które zwalniało z obowiązku obrzezania synów wszystkich sióstr matki chłopca z “chorobą krwotoczną”.

Autor napisanego w X w. podręcznika chirurgii Khalaf ibn Abbas, znany także jako Albucacis z Kordoby, wspomina o wiosce, w której kilkunastu mężczyzn wykrwawiło się śmiertelnie po odniesieniu niewielkich ran.

Hemofilię jako jednostkę chorobową wyodrębnił w 1803 r. filadelfijski lekarz Otto. Podkreślał, że chorobę tę przenoszą kobiety, a występuje ona wyłącznie u mężczyzn. To on również użył określenia *bleeder* (“krwawca”). Dziedziczność hemofilii zbadał Nasse w 1820 r.

Historia hemofilii u angielskiej królowej Wiktorii (1810-1901) wiąże się prawdopodobnie z mutacją w spermatogenezie jej ojca, księcia Kentu. Wiemy, że jeden z synów królowej, Leopold, chorował na hemofilię, a dwie z jej córek, Alicja i Beatrycze, były nosicielkami. Trzech spośród jej wnuków i sześciu z prawnuków chorowało na hemofilię. Córka Alicji, Aleksandra, także będąca nosicielką, wyszła za Mikołaja II, ostatniego cara Rosji. Ich syn, carewicz Aleksy cierpiał na hemofilię i miał często powtarzające się duże wylewy śródmięśniowe. Leczeniem chłopca zajmował się znachor Grigorij Rasputin. Zalecił ograniczenie ciągłych badań chorego i w ten sposób, chroniąc go przed urazami, uzyskał wyraźną poprawę stanu jego zdrowia. Za sprawą młodszej siostry Alicji, Beatrycze, hemofilia weszła do hiszpańskiej rodziny królewskiej. Dwóch lub trzech synów króla Alfonsa XIII zmarło na tę chorobę.

Terminu “hemofilia” pierwszy raz w druku użył Friedrich Hopff w pracy ogłoszonej w Würzburgu w 1828 r. Hopff był uczniem niemieckiego profesora medycyny Schönleina, który na wykładach posługiwał się terminem *haemorrhaphilia* (po grecku: miłość do krwawień), skróconym później do *haemophilia* (miłość do krwi).

Pierwszą udokumentowaną próbę leczenia hemofilii podjął londyński lekarz Lane w 1840 r. Zdołał zatamować krwawienie po operacji zęza u chorego na hemofilię przez przetoczenie pełnej krwi.

W 1923 r. Feisly zastosował świeże osocze. W 1942 r. wprowadzono liofilizację osocza, a w 1946 r. Cohn opracował metodę frakcjonowania osocza, stwierdzając wysoką aktywność czynnika VIII w I frakcji.

Lata pięćdziesiąte przyniosły preparaty ludzkiego i zwierzęcego czynnika VIII i IX, a następnie – w latach 1959-65 – krioprecypitat. W Polsce tę metodę wprowadził S. Łopaciuk w 1966 r.

Koncentrat czynnika IX po raz pierwszy zastosowano w 1953 r., w Polsce dostępny jest od 1970 r. Koncentraty czynnika VIII – dobrze oczyszczone, wysokoaktywne, liofilizowane – wprowadzono do leczenia w USA i Europie Zachodniej w połowie lat sześćdziesiątych. Równocześnie z tym faktem stało się możliwe rozpoczęcie leczenia domowego. Od tej pory coraz częściej podejmowano próby profilaktycznego podawania preparatów czynników VIII i IX, by zapobiec uszkodzeniom narządów ruchu u chorych na ciężką postać hemofilii.

W 1982 r. wykazano możliwość zakażenia wirusem HIV przez krew i preparaty krwiopochodne, a od 1985 r. w USA, w krajach Europy Zachodniej, jak i w naszym kraju obowiązkowe są badania wirusologiczne dawców krwi, odpowiednia selekcja dawców oraz procedury eliminacji wirusów w koncentratkach krzepnięcia krwi.

W 1984 r. uzyskano czynnik VIII techniką rekombinacji DNA – czyli czynnik, który nie jest wytwarzany z ludzkiej krwi. Od 1992 r. jest on produkowany na skalę przemysłową.

W 1942 r. powstało Towarzystwo Hemofilii w Wielkiej Brytanii, w 1963 r. – Światowa Federacja Hemofilii, a w 1988 r. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię.

na podst. książki *Hemofilia u dzieci* pod red.  
R. Rokickiej-Milewskiej opracował **Michał Jamrozik**

### [3] CHOROBA VON WILLEBRANDA

Musimy pamiętać, że Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię zrzesza także osoby chorujące na chorobę von Willebranda. Dlatego chciałbym przytoczyć kilka informacji na ten temat. Ta skaza osoczowa została opisana po raz pierwszy w roku 1926 przez von Willebranda i Jurgensa. Początkowo myślano, że jest spowodowana zaburzeniem czynności płytek krwi, dopiero później okazało się, że jest inaczej.

Uważana jest za najczęstszą skazę krwotoczną u ludzi. Niektórzy autorzy podają, że może na nią chorować nawet 3% ludzkiej populacji. Większość jednak tych przypadków przebiega bezobjawowo lub skąpoobjawowo. Dziedziczenie tej choroby nie jest związane z płcią, jak w hemofilii. Chorują na nią w równym stopniu mężczyźni i kobiety.

Przyczyną jest niedobór bądź też nieprawidłowa budowa czynnika von Willebranda (vWf). Jaka jest jego rola w organizmie? Spełnia dwie zasadnicze funkcje: wiąże się ze specyficznymi receptorami na powierzchni krwinek płytkowych i w podśródbłonkowej tkance łącznej, tworząc łącznik między płytkami a powierzchnią uszkodzonego naczynia, oraz wiąże i stabilizuje czynnik VIII. Ta interakcja między czynnikiem von Willebranda a czynnikiem VIII jest niezbędna dla zapewnienia prawidłowego poziomu czynnika VIII we krwi. Niedobór vWf wywołuje zaburzenia adhezji, czyli przylegania krwinek płytkowych, i wtórny niedobór czynnika VIII. W konsekwencji niedobory vWf mogą powodować skazę krwotoczną, która przypomina zarówno dysfunkcję krwinek płytkowych, jak i hemofilię. To, co najbardziej odróżnia chorobę von Willebranda od hemofilii, to przewaga krwawień z błon śluzowych i wybroczyny.

Obecnie wyróżnia się trzy typy główne oraz sześć podtypów tej choroby. Najczęstszy jest **typ I**, który stanowi aż 70% przypadków. Charakteryzuje się krwawieniami z błon śluzowych przewodu pokarmowego, dróg oddechowych i nosa, mogą również występować wybroczyny nie spotykane w innych skazach osoczowych. U kobiet występują często przedłużające się krwawienia miesiączkowe. Rzadko występują krwawienia dostawowe, które na ogół nie powodują zmian o typie artropatii.

**W typie II** wyróżnia się cztery podtypy A, B, C i D. W pierwszych dwóch stwierdza się nieznaczne zmniejszenie zawartości czynnika VIII:C i znaczne czynnika von Willebranda. W podtypie A występuje niedobór polimerów czynnika von Willebranda o dużych rozmiarach, natomiast podtyp B charakteryzuje się nieprawidłowymi wielkimi polimerami vWf, które mają nadmierną zdolność oddziaływania z płytkami i są szybko usuwane z krwiobiegu.

**Typ III** charakteryzuje się obniżeniem aktywności czynnika VIII:C i całkowitym lub prawie całkowitym niedoborem vWf. Jest to najcięższa klinicznie postać tej choroby, może przypominać ciężką postać hemofilii z wylewami dostawowymi.

W odmianie choroby oznaczonej jako **N** (Normady), vWf nie ma zdolności wiązania czynnika VIII, który ulega szybkiej destrukcji. Istnieje również postać płytkowa lub rzekoma,

w której niedobór vWf w osoczu jest następstwem jego nadmiernego wiązania przez nieprawidłowe krwinki płytkowe. Należy sobie również zdawać sprawę z obecności nabytych postaci choroby von Willebranda mogących się ujawniać w przebiegu różnych chorób.

Leczenie w Polsce nadal polega częściej na podawaniu krioprecypitatu niż koncentratu czynnika von Willebranda. Krioprecypitat zawiera także vWF, jednakże przetoczenia mogą być powtarzane znacznie rzadziej, gdyż poziom czynnika VIII u chorych z chorobą von Willebranda obniża się znacznie wolniej niż u chorych na hemofilię A. Niestety koncentrat vWf jest zdecydowanie droższy nawet od koncentratów czynników VIII i IX i dlatego występują jego niedobory.

**Michał Jamrozik**

#### **[4] CZY HEMOFILIA WYKLUCZA ZAWAŁ SERCA?**

Wiele osób, nawet wśród lekarzy i pielęgniarek, sądzi, że skaza krwotoczna wyklucza choroby serca. Tak jednak nie jest.

Typowe błędne rozumowanie wygląda następująco: najpowszechniejszą przyczyną schorzeń serca jest miażdżyca - stan, w którym dochodzi do odkładania się cholesterolu na ściankach tętnic. Ponieważ złogi cholesterolu zmniejszają średnicę naczyń krwionośnych, może utworzyć się skrzep, który zablokuje dopływ krwi do mięśnia sercowego, powodując atak serca. Skoro chorzy na hemofilię mają krew, która nie tworzy skrzepów, wielu z nich uważa, że to niebezpieczeństwo ich nie dotyczy. I rzeczywiście, istnieją pewne, choć nieliczne, badania naukowe, które wskazują, że hemofilia stanowi swego rodzaju ochronę.

Błędem jest jednak popadanie w samouspokojenie. Choć u hemofilików nie będą się raczej tworzyć skrzepy, to jednak - tak samo jak u innych osób - dochodzi u nich do powstawania blaszek miażdżycowych na ścianach tętnic wieńcowych. A kiedy te blaszki staną się dostatecznie duże, może dojść do zablokowania przepływu krwi *nawet bez udziału skrzepu*.

Na szczęście możemy wiele zrobić, żeby zmniejszyć ryzyko podwyższonego ciśnienia i będącego jego konsekwencją zawału serca.

Chociaż niebezpieczeństwa wiążące się z paleniem tytoniu są powszechnie znane, to jednak często zagrożenie rakiem płuc przesłania wpływ papierosów na stan serca. W opinii lekarza kraju USA palenie papierosów jest "najważniejszym ze znanych czynników ryzyka, na które mamy wpływ, jeśli chodzi o schorzenia wieńcowe w Stanach Zjednoczonych". Ten zgubny nałóg może spowodować wzrost ciśnienia krwi, zwężenie naczyń krwionośnych i spotęgowanie odkładania się cholesterolu w tętnicach. Dobra wiadomość w tym wszystkim jest taka, że, według wyników badań, w okresie od 2 do 10 lat od rzucenia palenia ryzyko zawału serca spada do takiego poziomu, jakby taka osoba nigdy nie paliła.

Podstawą profilaktyki chorób serca jest **zdrowa dieta**. Chociaż niektóre zalecenia w tej dziedzinie bywają sprzeczne, to jednak możemy znacznie poprawić stan naszego serca przestrzegając dwóch podstawowych zasad: zmniejszyć spożycie nasyconych tłuszczów (zawartych w mięsie i nabiale oraz w niektórych tłuszczach spożywczych) i jeść mniej produktów zawierających dużo cholesterolu. Jeśli jemy mięso, to powinno ono być chude, np. kurczak bez skóry lub indyk, cielęcina, chuda wołowina, schab. Należy ograniczyć ilość jajek w naszej diecie, a ponieważ większość wyrobów cukierniczych zawiera jajka – także ciast i ciastek. Mleko i sery powinny być chude. Spożycie tłustych serów, które – trzeba to przyznać – są smaczniejsze i bardziej urozmaicone, należy ograniczyć do niewielkich ilości.

Dobrze jest przestrzegać następujących wskazówek:

- Przynajmniej dwa razy w tygodniu jedz ryby; zawarte w nich substancje mają korzystny wpływ na stan naszego serca. Wśród Japończyków i Eskimosów, u których ryby stanowią podstawę diety, wskaźnik osób z atakiem serca należy do najniższych na świecie.
- Zapamiętaj, że nie wszystkie tłuszcze spożywcze są takie same. Tłuszcze nienasycone, zwłaszcza oliwa z oliwek, mogą wręcz zmniejszyć poziom tak zwanego "złego" cholesterolu. Inne oleje roślinne, np. słonecznikowy, również mają takie działanie, ale równocześnie obniżają także poziom "dobrego" cholesterolu w naszym organizmie. Nie należy jeść za dużo

masła. Trzeba też unikać olejów tropikalnych, w tym kokosowego i palmowego, ponieważ zawierają dużo tłuszczów nasyconych. Spośród margaryn najlepiej wybrać te, które są najbardziej miękkie albo w ogóle płynne, ponieważ jest w nich mniej tłuszczów nasyconych niż w ich twardych odpowiednikach.

Dużą rolę mogą odegrać **regularne ćwiczenia fizyczne**. Godzienny aerobik powinien zajmować stałe miejsce w twoim programie dnia; jeśli nie możesz tego robić codziennie, to przynajmniej ćwicz trzy razy w tygodniu, za każdym razem nie krócej niż przez 20 minut. Oczywiście zniekształcenia stawów mogą ograniczyć twoje możliwości, ale większość chorych na hemofilię może uprawiać jakiś rodzaj ćwiczeń powodujących przyspieszenie akcji serca – na przykład jazdę na rowerze lub pływanie. Wiele osób po prostu regularnie chodzi na spacer.

Niezależnie od rodzaju ćwiczeń, jaki wybierzesz, cel jest taki sam – chodzi o to, żeby zwiększyć wydolność twojego organizmu. Dzięki temu będziesz w stanie wytrzymać umiarkowany wysiłek fizyczny przez dłuższy okres czasu. Generalna zasada dla przeciętnej, nie zbudowanej atletycznie osoby brzmi tak:

*Odejmij swój wiek od 220. 80 procent otrzymanego wyniku to maksymalna dozwolona liczba uderzeń twojego serca w ciągu minuty, czyli twoje maksymalne tętno; natomiast ty ćwiczając powinieneś uzyskać tętno w granicach od 60% do 75% wyniku tego odejmowania.*

Przykładowo: dla czterdziestolatka maksimum wynosi 144 (80% od wyniku 220 minus 40), a docelowe tętno podczas ćwiczeń mieści się w przedziale między 108 (60% od 180) a 135 (75% od 180).

Prostsza w użyciu, zwłaszcza jeśli jesteś dość sprawny fizycznie, jest zasada “odczuwania wysiłku”. Kiedy mocno ćwiczysz, sprawdź, czy jesteś w stanie równocześnie rozmawiać. Jeśli nie, zwolnij.

Znajdź skuteczny sposób na **uwalnianie się od stresu**. Zależność między stresem a schorzeniami serca nie jest jeszcze dokładnie zbadana, ale istnieją dowody, że taki związek istnieje. Oto kilka sugestii, które mogą być pomocne:

- doprowadź do usunięcia konfliktów z osobami, które kochasz
- rób to, co sprawia ci przyjemność
- naucz się prostych ćwiczeń oddechowych i uprawiaj je
- zachowuj poczucie humoru
- codziennie zarezerwuj sobie w swoim programie zajęć przynajmniej kilka minut dla siebie, kiedy nic nie musisz robić
- każdego dnia spędzaj czas na świeżym powietrzu

To tylko kilka sposobów na poprawienie twojego samopoczucia i jednoczesne obniżenie ciśnienia krwi.

A leki? To niewykluczone, ale **na pewno nie aspiryna**. Prasa i telewizja są pełne informacji o zapobiegawczym łykaniu aspiryny każdego dnia. Może to być dobre dla osób o normalnej krzepliwości, ponieważ aspiryna zapobiega tworzeniu się skrzepów, które mogą okazać się nawet śmiertelne. Jednakże aspiryna – i każdy lek zawierający aspirynę – może wywołać groźne krwawienia u osób ze skazami krwotocznymi; dlatego należy jej unikać. Natomiast lekarz może ci przepisać leki obniżające ciśnienie krwi lub poziom cholesterolu. Z reguły są one bezpieczne dla osób o obniżonej krzepliwości. Pamiętaj jednak, że zawsze powinieneś uprzedzić lekarza, że masz hemofilię, i poinformować go, jakie inne leki właśnie bierzesz.

Chorobie uwarunkowanej genetycznie, takiej jak hemofilia, nie można zapobiec. Inaczej jest z chorobami serca. Chociaż cechy genetyczne odgrywają tu pewną rolę, przynajmniej równie ważne są te czynniki, na które masz wpływ.

I jeszcze dwa słowa o mężczyznach i kobietach z chorobą **von Willebranda**. Wyniki badań dotyczących tej grupy są jeszcze bardziej skąpe niż w przypadku hemofilii. Istnieją jednak pewne dowody sugerujące, że całkowity brak czynnika von Willebranda (poważna choroba von Willebranda) może rzeczywiście minimalizować niebezpieczeństwo ataku serca. Z drugiej strony, tak samo jak w przypadku osób z hemofilią, skaza krwotoczna nie zabezpiecza przed miażdżycą. I ta grupa chorych nie powinna zapominać o możliwości schorzeń

serca, szczególnie że – jak uczy dotychczasowa historia – lekarze czasami stawiają błędną diagnozę w przypadku chorób serca u kobiet.

(opr. as na podst. artykułu K. L. Feiden w piśmie HEMALOG 2/99)

## [5] AKTUALNOŚCI MEDYCZNE

### [5a] Testy kliniczne metod terapii genowej

W Bostonie rozpoczęto pierwszy etap badań nad terapią genową u 12 pacjentów z hemofilią A. W metodzie wykorzystuje się własne komórki danej osoby po odpowiedniej modyfikacji genetycznej. Komórki, pobrane ze skóry pacjenta, są wykorzystywane do wytwarzania przez dłuższy czas protein (białek) o znaczeniu leczniczym. Próby potrwałają przynajmniej trzy lata.

Zasopismo *Nature Medicine* informuje o trwających w Filadelfii i Kalifornii badaniach nad wstrzykiwaniem brakującego genu odpowiedzialnego za wytwarzanie czynnika IX u myszy i psów z hemofilią. Osiągnięto powodzenie w leczeniu myszy – ale takie sukcesy są często podejrzane, ponieważ analogiczne metody zastosowane w odniesieniu do ludzi czy innych większych zwierząt najczęściej zawodzą. Jednakże organizmy psów, które półtora roku wcześniej leczono materiałem genetycznym, nadal produkowały własny czynnik IX. Fakt, że psy, 800 razy cięższe od myszy, tak dobrze reagowały na terapię, jest bardzo zachęcający. Obecnie rozważa się możliwość rozpoczęcia prób na ludziach. Warto podkreślić, że leczone psy nie wykazywały żadnych skutków ubocznych, a zwiększanie dawek powodowało wytwarzanie większej ilości czynnika.

(opr. as na podst. pisma HEMALOG 2/99)

### [5b] Czynniki z mleka?

Nim naukowcy osiągną sukcesy w badaniach nad terapią genową, musimy polegać na koncentratkach czynnika, otrzymywanych z ludzkiego osocza lub produkowanych przez rekombinację. Niedługo być może dodamy do tego czynnik uzyskiwany z mleka, ponieważ hoduje się i bada coraz więcej zwierząt transgenicznych. Takim zwierzęciu wszczepiono ludzki gen; odbywa się to na etapie niezapłodnionej jeszcze komórki jajowej lub wczesnego embriona. W ten sposób zwierzę staje się żywym bioreaktorem produkującym rekombinowany czynnik VIII lub IX. Z kilku powodów do doświadczeń najczęściej wykorzystuje się świnię. Maciory mają wiele prosiąt w jednym miocie i dzięki temu szybko można wyhodować duże stado. Ludzie i świnię nie zarażają się tymi samymi wirusami (wieprzowy czynnik VIII podaje się bez inaktywacji wirusów i choć dzieje się to już od wielu lat, nie wykryto ani jednego przypadku infekcji wirusowej u biorcy). Czynniki IX można wyodrębnić z mleka świni znanymi już metodami, ale odseparowanie czynnika VIII wymaga opracowania nowych sposobów. W kręgach wyznawców islamu pojawia się pytanie, czy można by użyć innych zwierząt. Odpowiedź na to pytanie jest twierdząca.

Wykorzystanie mleka hodowanych masowo zwierząt transgenicznych do uzyskiwania czynników krzepnięcia może doprowadzić do potaniaenia tych preparatów – ale nadzieja obniżenia kosztów przypomina marzenie o redukcji podatków, które przecież rzadko się spełnia.

(opr. as na podst. THE HEMOPHILIA BULLETIN marzec 1999)

## [6] ROZPORZĄDZENIE MINISTRA ZDROWIA

2 listopada 1998 r. Minister Zdrowia i Opieki Społecznej wydał rozporządzenie w sprawie wykazu wysokospecjalistycznych procedur medycznych, finansowanych z budżetu państwa oraz zasad i trybu udzielania tych świadczeń (Dziennik Ustaw 140 poz. 910). W załączniku C do rozporządzenia, zawierającym wykaz wysokospecjalistycznych procedur medycznych finansowanych z budżetu państwa w zakresie dotyczącym kosztów leku, w pozycji 3 znajduje się **Leczenie ciężkiej postaci hemofilii – czynniki krzepnięcia**. Oznacza to, że czynniki



krzepnięcia dla chorych z ciężką postacią hemofilii są finansowane z budżetu państwa, a nie przez poszczególne Kasy Chorych. Rozporządzenie weszło w życie 1 stycznia 1999 r.

## [7] KSIĄŻKA O HEMOFILII

Do każdego chorego na hemofilię powinna dotrzeć książka Michała Jamrozika *Jak żyć z hemofilią*, rozprowadzana bezpłatnie przez Koła Terenowe. Jeśli ktoś jej jeszcze nie otrzymał, prosimy zwrócić się do odpowiedniego Koła.

## [8] KONTAKTY MIĘDZYNARODOWE

27 marca br. przedstawiciel Zarządu Głównego PSCH kol. Ryszard Krzewski wziął udział w spotkaniu przedstawicieli Zarządów z sąsiadujących z nami krajów - Czech, Słowacji i Rosji. Z kolei 12 kwietnia w zebraniu polskiego Zarządu uczestniczył dr prawa Karel Sochor z Ostrawy. Mamy nadzieję, że w następnym numerze Biuletynu będziemy mogli przedstawić opracowaną przez niego informację o sytuacji chorych na hemofilię w Republice Czeskiej.

## [9] O HEMOFILII W PRASIE

*“Rzeczpospolita” z 8 kwietnia zamieściła obszernie fragmenty listu, jaki Zarząd Koła Terenowego PSCH we Wrocławiu wystosował do ówczesnego ministra zdrowia Wojciecha Maksymowicza. Przytaczamy tutaj ten tekst.*

Zaopatrzenie chorych w koncentraty czynników krzepnięcia krwi było zawsze w wysokim stopniu niedostateczne. Podczas gdy w krajach Europy Zachodniej wskaźnik zużycia czynnika VIII już od wielu lat wynosi 2–4 j./mieszkańca/rok, to w Polsce wskaźnik ten osiąga z ledwością 1 j./miesz./rok. W niektórych zaś regionach kraju wynosi on 0,5–0,8. Skutkuje to ogromnym cierpieniem chorych (wylewy dostawowe i domięśniowe), bardzo częstą i długotrwałą absencją w szkołach i w pracy, postępującym procesem degeneracji narządów ruchu (powylewowe zmiany zwyrodnieniowe stawów), a co za tym idzie – postępującym kalectwem na całe życie i przechodzeniem w młodym wieku na renty inwalidzkie.

Chorzy na hemofilię jednak to bardzo cierpliwa społeczność. Czekaliśmy wytrwale na lepsze czasy, rozumiejąc biedę panującą w kraju i trudności związane ze zdobywaniem bardzo drogich preparatów krzepnięcia. Czekaliśmy na reformę służby zdrowia z nadzieją, że ona choć trochę poprawi naszą dolę. W listopadzie 1998 roku delegacja naszego Stowarzyszenia spotkała się w Ministerstwie Zdrowia i Opieki Społecznej z panią Anną Knysok, pełnomocnikiem rządu ds. wprowadzania reformy służby zdrowia. W ponadgodzinnej rozmowie pani pełnomocnik zapewniła nas o dobrej woli rządu i ministerstwa i szczerzej chęci pomocy chorym na hemofilię. Zapewniała nas, że na zakup wszystkich koncentratów krzepnięcia przewidziano w budżecie 20 mln zł na rok (w roku ubiegłym 2 mln). Na frakcjonowanie polskiego osocza w Szwajcarii miało być przeznaczone 58 mln zł na rok. Pytaliśmy kilkakrotnie, czy aby pani pełnomocnik nie pomyliła ilości zer. Gdy zaprzeczyła, odeszliśmy usatysfakcjonowani i pełni nadziei.

Minęły miesiące – długie, bo bez preparatów krzepnięcia. I oto dowiadujemy się, że dopiero niedawno obudzono się w ministerstwie i ogłoszono przetarg na preparaty krzepnięcia.

Minie jeszcze parę długich miesięcy, zanim będą dostępne dla chorych.

A ci chorują, krwawią, dostają wylewów dostawowych, krwotoków wewnętrznych I... umierają!

Zarząd Koła Terenowego we Wrocławiu  
Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię:  
Zenon Andrusyn, lek. med. Zdzisław Grzelak, Leon Kaczmarek, Joanna Kalinowska, Tadeusz Krasoń, Józef Puchała, Piotr Sołtys

*16 kwietnia w tej samej gazecie ukazał się list posła Jerzego Wierchowicza.*

Po przeczytaniu listu Zarządu Koła Terenowego we Wrocławiu Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, opublikowanego w "Rzeczpospolitej" z 8 kwietnia, wystosowałem interpelację poselską do Jerzego Buzka, prezesa Rady Ministrów. Oto jej treść:

"«Rzeczpospolita» z 8 kwietnia opublikowała list Zarządu Koła Terenowego we Wrocławiu Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię przedstawiający tragiczną sytuację osób chorych na hemofilię. Autorzy listu napisali, że zaopatrzenie chorych w koncentraty czynników krzepnięcia krwi w porównaniu z krajami Europy Zachodniej było zawsze niedostateczne. Konsekwencją tego stanu rzeczy są cierpienia chorych, długotrwała absencja w szkołach i miejscach pracy, postępujący proces degeneracji narządów ruchu oraz postępujące nieodwracalne kalectwo i wcześniejsze przechodzenie na renty inwalidzkie. Nadzieję na poprawę sytuacji autorzy listu wiązali z reformą służby zdrowia. W listopadzie 1998 roku w trakcie spotkania z przedstawicielami Stowarzyszenia minister Anna Knysok zapewniła, że rząd przeznaczył środki na zakup tych preparatów. Do dziś nie zakupiono jednak stosownych preparatów. Ogłoszenie niedawno przez resort zdrowia przetargu na preparaty krzepnięcia krwi wydłuża procedurę zakupu o kilka kolejnych miesięcy. Uważam, że takie postępowanie jest niedopuszczalne. Chodzi przecież o ludzkie życie! List zarządu odbieram jako wyraz rozpaczliwego środowiska. List ten podważa autorytet rządu i ujawnia, że zapewnienia minister Knysok o dobrej woli rządu i ministerstwa oraz szczerą chęć pomocy chorym na hemofilię okazały się obietnicami bez pokrycia, co jest szczególnie bulwersujące, kiedy chodzi o ludzi ciężko chorych.

W tej sytuacji oczekuję od Pana Premiera podjęcia zdecydowanych i natychmiastowych działań w sprawie zakupu tych preparatów, jak również wyciągnięcia stosownych konsekwencji wobec winnych zaniechania.

Zadaję też konieczne w tym wypadku pytanie, kiedy ta sytuacja zostanie unormowana przez zapewnienie chorym na hemofilię niezależnych świadczeń i w jaki sposób?"

Jerzy Wierchowicz  
Przewodniczący Klubu Parlamentarnego Unii Wolności

*Wkrótce po opublikowaniu tego listu wiceprezes PSCH, kol. Zbigniew Babiak, przesłał posłowi Wierchowiczowi faks z prośbą o spotkanie, na którym delegacja Stowarzyszenia mogłaby dokładniej naświetlić istniejącą sytuację. Pismo z prośbą o wyznaczenie terminu spotkania wystosowano również do aktualnego ministra zdrowia, Franciszki Cegielskiej.*

## **[10] O HEMOFILII W TV**

14 marca br. w nadawanym w pierwszym programie TVP cyklicznym programie "Przyjaciele" wystąpił kol. Zdzisław Grzelak. Rzeczowo i bezpośrednio mówił o problemach życiowych osób z hemofilią, a także - zgodnie z naczelną ideą programu - o tym, w jaki sposób przezwyciężać te trudności.

W krótkiej rozmowie z redaktorem Biuletynu kol. Grzelak powiedział: *program nagrano 7 lutego. Podczas nagrania poznałem kilka znanych osób z TV - byli to m.in. Barbara Górka, prowadząca ze mną wywiad, oraz Janusz Weiss i Maciej Orłoś. Mimo dużej tremy, jaką odczuwałem, program wspominam bardzo miło. Aby pozbyć się tremy, wystarczy po prostu nie myśleć o tym, czy się dobrze wygląda lub czy się dobrze mówi. Trzeba tylko myśleć o tym, o czym pragnie się mówić, i wtedy wszystko samo jakoś pójdzie.*

Poszło znakomicie, o czym wiedzą wszyscy, którzy oglądali ten program.

## [11] AKTUALNOŚCI Z KÓŁ

### Katowice

Staraniem członków Zarządu Koła Terenowego w Katowicach mgr rehabilitacji Barbara Zamara i fizykoterapeuta Teresa Woś opracowały zestawy ćwiczeń wraz z fizykoterapią przeznaczone dla chorych na hemofilię. Pani Woś ma już dorosłego syna z hemofilią, przez wiele lat starała się go rehabilitować i razem osiągnęli bardzo dobre wyniki. Kinezyterapia i fizykoterapia zostały nagrane na taśmę wideo razem z pokazem iniekcji i przetoczenia koncentratu czynnika, który opracował Michał Jamrozik. Ćwiczenia i pokaz są prezentowane przez dwóch chłopców chorych na hemofilię. Cały film *Samoiniekcje i rehabilitacja w hemofilii* będzie dostępny dla każdego chorego. W tym celu należy się skontaktować z prezesem koła Andrzejem Kucem, tel. (0-32) 2695574.

10 kwietnia odbyło się spotkanie chorych na hemofilię w Katowicach. Było ono poświęcone szkoleniu związanemu z uruchomieniem leczenia domowego. Jego głównym punktem był wykład studenta VI roku Wydziału Lekarskiego Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach Michała Jamrozika. Dotyczył on zasad postępowania oraz dawkowania czynnika w przypadku krwawień. W trakcie zebrania wyświetlono film *Samoiniekcje i rehabilitacja w hemofilii*. Wszyscy chętni mogli otrzymać książkę Michała Jamrozika *Jak żyć z hemofilią*, jak również zakupione ze środków Stowarzyszenia automatyczne stazy.

Śląska Kasa Chorych podpisała umowę z zakładem rehabilitacji w Chorzowie, dzięki której chorzy na hemofilię będą mogli być intensywnie rehabilitowani przez tamtejszych specjalistów. Śląska Kasa zapewnia również koncentraty czynników krzepnięcia na czas turnusu.

Śląska Kasa Chorych podpisała także kontrakt z sanatorium w Kudowie-Zdroju. 1 kwietnia grupa dzieci ze Śląska wyjechała tam na pierwszy miesięczny turnus. Na miejscu jest szkoła. Pobyt będzie urozmaicany wyjazdami zagranicznymi.

Koło Terenowe Katowice w bieżącym roku, jak i w poprzednich latach, otrzymało dotację z Urzędu Miasta Katowice. Pieniądze te, uzupełnione środkami od sponsorów, zostaną przeznaczone na zakup motylków, wenflonów, szczepionek Engerix B przeciwko wirusowemu zapaleniu wątroby typu B oraz na pokrycie kosztów wyjazdu chorych na chorobę von Willebranda na specjalistyczne badania do Instytutu Hematologii w Warszawie.

(opr. MJ)

### Łódź

6 marca odbyło się szkolenie dla chorych na hemofilię dzieci do lat 16 oraz ich rodziców. Lekarz hematolog omówił problemy związane ze skazami krwotocznymi i metody leczenia. Lekarz-rehabilitant zademonstrował przydatne ćwiczenia usprawniające. Pielęgniarka przeprowadziła instruktaż wkłuwania i dokonywania iniekcji koncentratu czynnika krzepnięcia. Uczestnicy szkolenia otrzymali książkę *Jak żyć z hemofilią* oraz sprzęt medyczny (stazy, strzykawki, motylki).

Kol. Robert Chmielewski przygotowuje stronę internetową Łódzkiego Koła PSCH. Oprócz bieżących informacji będą tam również dostępne wybrane artykuły z Biuletynów. Adres strony: [www.idn.org.pl/lodz/psch](http://www.idn.org.pl/lodz/psch). Bliższe informacje można uzyskać pod adresem e-mailowym: [chmielus@friko6.onet.pl](mailto:chmielus@friko6.onet.pl).

### Wrocław

W styczniu i lutym członek Stowarzyszenia, a jednocześnie hematolog, dr Zdzisław Grzelak wraz z pediatrą, transfuzjologiem i lekarzem rehabilitacji przeprowadził cykl szkoleń w ramach programu edukacji dzieci chorych na hemofilię i ich rodziców. Szkolenia te obejmowały podstawowe wiadomości z zakresu objawów, powikłań i leczenia hemofilii, a także dawkowania preparatów, nauki autoiniekcji oraz nauki elementów rehabilitacji. Uczestnicy szkolenia otrzymali bezpłatnie stazy automatyczne, strzykawki jednorazowe i igły motylki oraz książkę *Jak żyć z hemofilią*. Szkolenie spotkało się z dużym zainteresowaniem rodzin z hemofilią, co wyraziło się w dużej frekwencji.

Cały marzec trwał turnus rehabilitacyjny dla dzieci chorych na hemofilię i inne schorzenia hematologiczne i onkologiczne w Kudowie-Bukowinie w sanatorium Orlik malowniczo położonym na wysokości 750 m n.p.m.

*Inne Koła z pewnością również prowadzą ożywioną działalność. Czekamy na informacje, chętnie zamieścimy je w następnym Biuletynie.*

## [12] ODSZEDŁ OD NAS

Z głębokim smutkiem informujemy, że 14 lutego br. zmarł we Wrocławiu kol. **Tadeusz Domagała**, przewodniczący Komisji Rewizyjnej Koła Terenowego we Wrocławiu. Miał 46 lat.

## [13] ZAPROSZENIE DO DYSKUSJI

*Poniższy materiał kol. M. Jamrozik przekazał redakcji jeszcze w lutym br. – stąd np. uwaga o przetargach, które się wtedy odbywały. Zasadnicza część artykułu ma jednak charakter uniwersalny i dotyczy bardzo istotnych kwestii.*

### **Czy tylko leczenie domowe?**

Artykuł ten piszę w nawiązaniu do informacji w poprzednim numerze Biuletynu o spotkaniu delegacji Zarządu z podsekretarzem stanu Anną Knysok.

Najistotniejszą wiadomością tam zawartą była deklaracja przeznaczenia przez budżet Ministerstwa Zdrowia 20 milionów złotych na centralne zakupy koncentratów i 50 milionów na przerób polskiego osocza w 1999 r.

Wielu chorych z rezerwą przyjęło to zapewnienie, gdyż już wielokrotnie w przeszłości składano przeróżne obietnice, które później nie były realizowane. Wszystko jednak wskazuje, że powyższe środki finansowe są zarezerwowane w budżecie. W chwili obecnej odbywają się przetargi na zakup koncentratów, a Instytut Hematologii ma ustalić kryteria dystrybucji. Z uzyskanych informacji wynika, że zakupione preparaty będą w pierwszej kolejności przekazywane do regionów najgorzej zaopatrzonych. A są to przede wszystkim województwa południowe, gdzie nadal produkowany jest krioprecypitat (*do takich regionów należy także Łódź - przyp. red.*). Pozwoliłoby to na wyrównanie i dogonienie najbardziej prężnych pod tym względem województw północnych. Jest szansa, że Polska mogłaby się zbliżyć do standardów wyznaczonych przez Światową Organizację Zdrowia.

Oczywiście pocieszające jest, że poprawi się zaopatrzenie w koncentraty. Wiąże się to z powszechniejszą dostępnością leczenia domowego. Uważam jednak, że sama poprawa zaopatrzenia w bezpieczne i wysokiej jakości preparaty nie rozwiąże problemu hemofilii w Polsce.

Kwestię tę podjął specjalnie w tym celu powołany przez Zarząd Główny zespół. Opracował on projekt programu leczenia hemofilii. Przypomnę, że zakłada on powołanie w każdym nowym województwie jednego lekarza hematologa-konsultanta, oddzielnie dla dzieci i dla dorosłych chorych. Zajmowałby się on kompleksową opieką nad chorymi na hemofilię na danym terenie. Przy upowszechnieniu leczenia domowego tacy konsultanci są wręcz niezbędni. Do ich zadań należałoby prowadzenie rejestru chorych, opieka medyczna i organizacja leczenia, wprowadzenie leczenia domowego i nadzór nad nim, kontrola i wydawanie preparatów, nadzór hematologiczny w każdym nagłym wypadku na terenie danego województwa, współpraca z lekarzami wszystkich specjalności, a przede wszystkim z rehabilitantami i ortopedami, organizacja rehabilitacji i opieki psychologicznej, monitorowanie procesu leczenia, współpraca z Regionalnymi Centrami Krwiodawstwa i Kołami PSCH.

Zapewni to kontrolę dystrybucji koncentratów, ograniczenie ich marnotrawstwa, zahamowanie destrukcji układu ruchu u chorych, eliminację tych uszkodzeń, intensywną rehabilitację oraz profilaktykę i zapobieganie artropatii.

Jak uczy doświadczenie krajów Europy Zachodniej, taka kompleksowa opieka nad chorymi na hemofilię umożliwi im normalne życie i zapobiega inwalidztwu. Z roku na rok

zmniejsza się tam ilość zabiegów operacyjnych u starszych chorych, gdyż nie dopuszcza się u młodszych do rozwoju zwyrodnienia stawów. Tymczasem u nas do leczenia chirurgicznego nadal kwalifikowane są dzieci. Jest to skandal, gdyż nie wolno dopuścić nawet w warunkach słabego zaopatrzenia w preparaty do tak dużych uszkodzeń.

Uważam, że dopiero kompleksowa opieka w postaci ciężkiej pracy konsultantów i odpowiedniej ilości preparatów może odwrócić obecną niekorzystną tendencję. Mam nadzieję, że rok obecny będzie przełomowy i zaopatrzenie w koncentraty zbliży się do odpowiednich standardów.

**Michał Jamrozik**

#### **[14] Z CZYNNIKIEM POD NAMIOT**

Jeśli zdecydujemy się zabrać ze sobą czynnik na wakacje lub urlop, musimy pamiętać o zasadach jego przechowywania. Zasadniczo czynnik należy przechowywać w temperaturze od +2 do +8°C. W przypadku niektórych preparatów producenci podają, że można je przez pewien czas przechowywać w temperaturze pokojowej bez utraty właściwości leczniczych (Koate-HP firmy Bayer przez pół roku, a Nordiate firmy HemaSure nawet przez cały okres ważności). Zawsze jednak najwyższa dopuszczalna temperatura to +25°C. Warto więc zaopatrzyć się w lodówkę turystyczną, w której będziemy przechowywać czynnik.

#### **[15] CZYM PODAWAĆ SOBIE CZYNNIK?**

Zasadniczym elementem leczenia domowego jest koncentrat czynnika krzepnięcia. Istnieje nadzieja, że wreszcie, po długich bólach związanych z biurokratyczną procedurą przetargu na szczeblu ministerstwa, preparaty dotrą do chorych. Jeśli będziemy mieć czynnik, pora pomyśleć o pozostałym wyposażeniu koniecznym do podawania sobie czynnika.

Podkreślamy, że o zasadach podawania czynnika musi poinformować doświadczona pielęgniarka lub lekarz; my zajmiemy się tu jedynie kwestiami praktycznymi, zakładając, że czytelnik zna już te zasady.

Przede wszystkim będzie nam potrzebna staza, którą ściśniemy rękę, żeby ułatwić wklucie do żyły. Jeśli możemy liczyć na pomoc innej osoby, wystarczy zwykła rurka gumowa, którą kupimy za kilka złotych. Jeżeli musimy wkluć się sami, trzeba zaopatrzyć się w stazę automatyczną, mającą postać elastycznej bransoletki; ma ona tę zaletę, że daje się rozpiąć jedną ręką. Niestety, jest droższa - zależnie od jej jakości zapłacimy od 15 do 30 złotych. Stazę najłatwiej kupimy w sklepie Cezalu.

Do niektórych koncentratów dołączane jest pozostałe wyposażenie; jeśli jednak trafimy na przykład na preparat z przerobu polskiego osocza w Szwajcarii, musimy zadbać także o strzykawkę, igły, wodę do iniekcji i waciki.

Strzykawki kupimy w każdej aptece. Najlepsze są strzykawki o pojemności 10 lub 20 mililitrów (centymetrów sześciennych). Cena to tylko ok. 20 groszy. W aptece kupimy również wodę do iniekcji (jest sprzedawana w plastikowych pojemnikach po 5 i 10 mililitrów, ok. 20 groszy za flakonik) oraz zwykłe igły, które będą nam potrzebne do pobrania tej wody i wstrzyknięcia jej do buteleczki z czynnikiem (czynnik w pudełeczkach zawiera specjalne igły dwustronne, nie są one jednak niezbędne).

Przy wkłuwaniu najmniejsze ślady pozostawiają tzw. motylki – igły z charakterystycznymi plastikowymi skrzydełkami; są one o wiele cieńsze od zwykłych igieł. Odradzamy korzystanie z polskich motylków – są wprawdzie tańsze, ale za to tępe. Motylki dostaniemy w lokalnej hurtowni sprowadzającej sprzęt medyczny. Minimalny zakup to jedno pudełko, to znaczy 50 sztuk; można umówić się z kolegami i kupić takie opakowanie na spółkę. Cena jednego motylka – ok. 75 groszy.

Do nabrania rozpuszczonego czynnika do strzykawki będziemy potrzebować igły filtracyjnej. Kiedyś stacje krwiodawstwa załączały takie igły nawet do czynnika z przerobu w Szwajcarii; teraz, w dobie oszczędności, już tak nie jest – często będziemy zdani na siebie. Jedyne

znane nam źródło zakupu to warszawska firma Unimax, tel. (0-22) 843-18-16 lub 847-06-82. Koszt jednej igły jest dość wysoki: ok. 3 zł; minimalna ilość to jedno pudełko, zawierające sto sztuk. Warto więc skontaktować się z kolegami z danego Koła i kupić igły w kilka osób.

Do dezynfekcji możemy użyć waty nasączonej czystym spirytusem. Wygodniej jest jednak skorzystać ze specjalnych gazików jałowych ze spirytusem, rozprowadzanych pod nazwą "Leko saszetki". Cena: ok. 21 zł za 100 sztuk.

Przy zakupach warto pamiętać o dwóch prostych zasadach handlowych: w hurtowni jest zawsze taniej, ale w punktach sprzedaży detalicznej nie musimy kupować po pięćdziesiąt lub sto sztuk.

**Adam Sumera**

---

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

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Robert Prenzel.

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](mailto:rpren@uml.lodz.pl)