



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 3 (20)

ZIMA 2004/05

Numer otwiera relacja dr. Zdzisława Grzelaka, wiceprezesa naszego Stowarzyszenia, z kongresu Światowej Federacji Hemofilii, jaki miał miejsce w październiku 2004 r. w Bangkoku. Warto zapoznać się z najnowszymi informacjami dotyczącymi metod leczenia skaz krwotocznych, a także porównać naszą rzeczywistość z osiągnięciami innych krajów [1].

O tym, jak sytuacja wygląda w Polsce, przypomina omówienie spotkania w Instytucie Hematologii, w którym uczestniczyli przewodniczący Kół Terenowych naszego Stowarzyszenia [3].

Zwykle piszemy o tym, że hemofilia dotyczy chłopców i mężczyzn. Warto jednak poszerzyć tę perspektywę. Artykuł dr Joanny Zdziarskiej przynosi wiele ciekawych spostrzeżeń związanych z wpływem genu hemofilii na jego nosicielki [2].

Osoby rozważające możliwość leczenia interferonem na pewno z zainteresowaniem przeczytają refleksje kol. Bogdana Gajewskiego na ten temat [4].

Aby nie zamykać się tylko w kręgu problemów medycznych, proponuję lekturę przygotowanego przez psychologa, mgr Katarzynę Wałęcką-Matyję, artykułu o konsekwencjach, jakie dla członków rodziny niesie ze sobą rozwód [5].

Zbliża się okres rozliczeń z Urzędem Skarbowym. Warto zapoznać się z nowymi regulacjami, umożliwiającymi racjonalne wykorzystanie przynajmniej części naszego podatku, a więc pieniędzy, które zwykle uważamy za bezpowrotnie znikające w paszczy fiskusa [6].

Na zakończenie można znaleźć chwilę relaksu nad krzyżówką.

Adam Sumera

[1] KONGRES ŚWIATOWEJ FEDERACJI HEMOFILII

W dniach 17–22 października 2004 r. w stolicy Tajlandii – Bangkoku – miał miejsce XXVI Międzynarodowy Kongres Światowej Federacji Hemofilii (World Federation of Hemophilia – WFH). Uczestniczyło w nim ponad 4000 osób z całego świata. Byli to przede wszystkim chorzy na hemofilię - liderzy narodowych organizacji hemofilowych, jak również w wielkiej liczbie ludzie zajmujący się od strony medycznej różnymi aspektami hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych: naukowcy, lekarze, pielęgniarki, rehabilitanci, stomatolodzy, laboranci, psycholodzy itp.

Polskę reprezentowali lekarze z Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii AM w Warszawie, a także z Kliniki Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej AM we Wrocławiu.

Miałem zaszczyt i przyjemność uczestniczyć w tym kongresie jako oficjalny delegat Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (PSCH).

Sprawozdanie wypada rozpocząć od krótkiego opisu miejsca, w którym Kongres się odbywał. Stolica Tajlandii – Bangkok – to ogromne miasto liczące ok. 10 mln mieszkańców, położone malowniczo nad rzeką o nazwie Chao Phraya River. Bangkok jest siedzibą Rodziny Królewskiej Tajlandii oraz ekonomicznym centrum rządu, parlamentu, handlu i bankowości.

Panuje tam klimat tropikalny o dużym stopniu wilgotności. W ciągu całego tygodnia trwania kongresu temperatura nie spadała poniżej 35°C. Na szczęście wszystkie pomieszczenia: hotele, miejsca obrad, autokary dowożące nas z hoteli na obrady, jak również taksówki były klimatyzowane. Można więc było obradować i słuchać wykładów w przyjemnym chłodziu.

Bangkok jest miastem kontrastów. Codziennie jadąc z hotelu autokarem na obrady obserwowałem sąsiadujące ze sobą wielkie wieżowce ze szkła i aluminium, wspaniałe kilkudziesięciopiętrowe hotele i banki, trzy- i czteropoziomowe skrzyżowania z wielką liczbą samochodów – a równocześnie pod tymi estakadami, w ich cieniu kryła się wielka ilość pozbijanych z desek małych chatkach pokrytych blachą falistą, gdzie toczy się proste i biedne życie zwykłych Tajów.

Wszystkie kongresowe obrady, wykłady i sesje odbywały się w ogromnym Międzynarodowym Centrum Handlu i Wystaw – Bangkok International Trade & Exhibition Centre, w skrócie – BITEC. Uroczysta ceremonia otwarcia kongresu nastąpiła w niedzielę 17 października w wielkiej sali obrad plenarnych. Ceremonii tej przewodniczyła Jej Królewska Wysokość Księżniczka Sirindhorn. Potem nastąpiła część artystyczna z pokazem narodowych tańców tajskich, a następnie przyjęcie z poczęstunkiem składającym się z potraw kuchni tajskiej i azjatyckiej.

We wszystkie następne dni od poniedziałku do czwartku toczyły się równocześnie w kilkunastu wielkich salach wykładowych różne sesje, wykłady i warsztaty poświęcone najróżniejszym tematom i aspektom choroby. Począwszy od tematów ściśle medycznych (chirurgia, ortopedia, stomatologia, pediatria, genetyka, leczenie profilaktyczne, inhibitory, infekcje wirusowe HCV i HIV, terapia genowa) poprzez aspekty paramedyczne (opieka pielęgniarska, rehabilitacja, diagnostyka laboratoryjna, leczenie domowe), aż po tematy pozamedyczne (bezpieczeństwo i dostępność preparatów, porównanie koncentratów osoczo pochodnych z rekombinantami, jakość życia chorych na hemofilię, sport w hemofilii, aspekty psychosocjalne, codzienna opieka nad chorym w rodzinie, obozy rehabilitacyjne, a nawet zagadnienia kulturalno-religijne w kontekście hemofilii).

Nie byłem w stanie uczestniczyć we wszystkich tych wykładach, warsztatach naukowych i sesjach, chociaż bardzo bym chciał. Odbywały się one często w jednym czasie i były dla siebie niejako konkurencyjne. Każdy wybierał sobie takie tematy, które najbardziej go interesowały. Nie jestem więc w stanie napisać sprawozdania z wszystkich tych ciekawych konferencji.

W ramach kongresowego programu kulturalnego Komitet Organizacyjny Kongresu zorganizował wycieczkę i zwiedzanie Świątyni Szmaragdowego Buddy (najbardziej świętego miejsca w Tajlandii) oraz Wielkiego Pałacu Królewskiego, który został otwarty i udostępniony przez parę królewską specjalnie i wyłącznie dla delegatów Kongresu WFH 2004.

Zakończenie Kongresu uświetlił w czwartek wieczorem bankiet pożegnalny, który odbył się w siedzibie Królewskiej Marynarki Wojennej, gdzie częstowani byliśmy koktajlami oraz najlepszymi potrawami tradycyjnej kuchni tajskiej. Wszystko to było okraszone występami zespołów z pokazami tradycyjnych, narodowych tańców i muzyki tajskiej. Kulminacyjnym momentem wieczoru był fascynujący pokaz fajerwerków nad brzegiem Chao Phraya River.

Dla delegatów narodowych organizacji członkowskich, jaką jest m.in. nasze PSCH, Kongres na tym się jednak nie zakończył. W piątek bowiem zawieziono nas do siedziby ONZ w Bangkoku, gdzie odbyło się całodniowe posiedzenie Zgromadzenia Ogólnego WFH.

Na tym posiedzeniu, oprócz innych ważnych spraw, odbyły się wybory nowego przewodniczącego WFH. Dotychczasowy bowiem przewodniczący Brian O'Mahony (Irlandia) po dwóch pięcioletnich, pełnych sukcesów i osiągnięć kadencjach ustąpił zgodnie ze statutem WFH.

Na nowego przewodniczącego World Federation of Hemophilia został wybrany Mark Skinner (USA).

Poza tym dokonaliśmy wyboru miasta, które będzie gospodarzem XXVIII Kongresu WFH w roku 2008. Kongres odbywa się co 2 lata. Miejsce najbliższego, w roku 2006, zostało już ustalone na ostatnim Kongresie w Sewilli. A więc XXVII Kongres w roku 2006 będzie się odbywał w Vancouver (Kanada). O zaszczyt zaś gospodarza XXVIII Kongresu w roku 2008 walczyły dwa miasta: Mediolan (Włochy) oraz Stambuł (Turcja). Zwyciężyła jednym głosem (być może moim) Turcja. A więc za cztery lata Kongres WFH będzie miał miejsce w Stambule.

Najważniejsze przesłania płynące z Kongresu to:

1. Rośnie wciąż liczba krajów i ich narodowych organizacji hemofilowych przystępujących do World Federation of Hemophilia.
2. Coraz bardziej rozszerza się liczba krajów prowadzących leczenie hemofilii przy zastosowaniu wysoko oczyszczonych koncentratów osoczo pochodnych lub rekombinowanych.
3. Wzrasta ciągle bezpieczeństwo i dostępność tych koncentratów.
4. Prowadzone są bardzo zaawansowane badania nad terapią genową. Obecnie wchodzi one już w fazę badań klinicznych. Terapia ta powinna być dostępna w ciągu najbliższych 10 lat.
5. WFH prowadzi w wielu krajach rozwijających się dwa rodzaje programów: Twins Program (Program Bliźniaczy) oraz Global Alliance for Progress (GAP) czyli Globalny Sojusz dla Postępu. Oba te programy wydatnie wspomagają edukację w zakresie problematyki skaz krwotocznych w danym kraju dla samych chorych, ale również dla lekarzy, laborantów, pielęgniarek, rehabilitantów, jak i dla urzędników państwowych szczebla ministerialnego. W ramach programu GAP, oprócz prowadzenia i wspierania licznych szkoleń i programów edukacyjnych, WFH podpisuje z poszczególnymi rządami lub ministerstwami zdrowia krajów rozwijających się porozumienia zobowiązujące te rządy do zwiększenia budżetów na zaopatrzenie chorych w czynniki krzepnięcia oraz na poprawę diagnostyki, organizacji leczenia i opieki nad tymi chorymi. W ciągu półtora roku trwania tego programu wzięło w nim udział 9 krajów: Armenia, Azerbejdżan, Egipt, Gruzja, Jordania, Meksyk, Filipiny, Rosja i Tajlandia.
6. W kilkunastu krajach udało się przeprowadzić postępowanie (na drodze sądowej lub parlamentarnej) zmierzające do kompensacji finansowej dla chorych zakażonych w przeszłości wirusami HBV, HCV i HIV za pośrednictwem koncentratów osoczo pochodnych.
7. Coraz bardziej rośnie w świecie świadomość wyższości leczenia profilaktycznego hemofilii nad leczeniem doraźnym "na żądanie". Wyższość ta przejawia się zarówno w aspekcie ekonomicznym, jak i w zakresie efektywności takiego leczenia. Profilaktyka, szczególnie pierwotna, w porównaniu z substytucją doraźną, jest po prostu tańsza i pozwala uniknąć inwalidztwa.

Tego niestety nie mogą zrozumieć kolejne nasze rządy i urzędnicy państwowi odpowiedzialni za zaopatrzenie kraju w koncentraty czynników krzepnięcia.

Na tle innych krajów stosujących w leczeniu hemofilii czynniki krzepnięcia Polska wypada nader mizernie, plasując się na jednym z ostatnich miejsc ze swoim wskaźnikiem zaopatrzenia w cz. VIII równym 1,4 jedn. na mieszkańca na rok.

Dla porównania wskaźnik ten wynosi:	Niemcy	– 6,0
	Węgry	– 5,0
	Austria	– 3,2
	Słowacja	– 3,0
	Czechy	– 2,2

Wielokrotnie podczas Kongresu musiałem wstydzić się za taki stan zaopatrzenia w Polsce. To boli tym dotkliwiej, że mamy w kraju wspaniałą kadrę lekarzy specjalistów hematologów i chirurgów, całym sercem zaangażowanych w leczenie hemofilii, choroby von Willebranda i pokrewnych skaz krwotocznych. Wszelkimi dostępnymi środkami walczą oni o poprawę losu tych chorych. Niewiele jednak mogą zrobić przy permanentnym od wielu lat niedoborze koncentratów krzepnięcia.

Pozostaje nam jedynie marzyć o poprawie sytuacji, albo zawstydzić naszych decydentów i poprosić World Federation of Hemophilia o pomoc i wsparcie.

Zdzisław Grzelak

[2] NOSICIELSTWO HEMOFILII – CZY TO CHOROBA?

(artykuł ten dedykuję Kasi z Krakowa, której historia zainspirowała mnie do podjęcia tego, tak ważnego, tematu)

Wadliwy gen powodujący hemofilie ujawnia się tylko u mężczyzn, lecz przenoszony jest przez kobiety. Teza ta, świetnie nam wszystkim znana, oparta jest na znajomości zasad

dziedziczenia tej choroby, wymaga jednak pewnych wyjaśnień oraz doprecyzowania. Opracowanie to poświęcone jest problemowi nosicielstwa hemofilii A i B, które przez dotknięte nim kobiety zwykle jest bagatelizowane i pomijane, a stanowi bardzo ważną informację dotyczącą ich zdrowia.

Zacznijmy od przypomnienia, iż kobieta może być również (wbrew utartym opiniom) osobą chorą na hemofilię, w pełnym tego słowa znaczeniu. Przede wszystkim może się to zdarzyć w wyniku odziedziczenia wadliwego genu od obojga rodziców (czyli od matki-nosicielki i chorego ojca), w przypadkach jednoczesnego występowania choroby von Willebranda, ponadto w pewnych rzadkich zespołach genetycznych (zespół Turnera). Oprócz tego niektóre nosicielki mogą manifestować objawy choroby, do czego wrócimy w dalszej części tych rozważań.

Rozpoznanie

Jak można zidentyfikować nosicielkę hemofilii (zarówno A, jak i B)? Otóż musi nią być kobieta, która urodziła przynajmniej dwóch chorych synów (poza przypadkiem bliźniąt jednojajowych). Podobnie będzie nią matka jednego chorego chłopca oraz dziewczynki-nosicielki. Jeśli kobieta, w której rodzinie nie występowała do tej pory hemofilia, urodziła chłopca z tą chorobą (jest to tzw. zachorowanie sporadyczne), nie oznacza to jeszcze, iż jest ona nosicielką! (choć ma na to dużą szansę, szacowaną na ok. 90%). Mogło się bowiem zdarzyć, iż choroba nie została przekazana dziecku od matki, lecz "powstała" u tego konkretnego chłopca i będzie dopiero przez niego przekazywana dalszym pokoleniom. Znacznie częściej jednak choroba powstaje w takiej sytuacji (zachorowania sporadycznego) na wcześniejszym etapie – u matki; wówczas oczywiście jest ona nosicielką i może przekazać chorobę kolejnym synom. Matka jednego syna-hemofilika jest tylko wtedy na 100% nosicielką, jeśli w tej rodzinie pojawił się już inny przypadek choroby (np. u jej brata, wujka, wnuka). Pewną nosicielką jest ponadto każda córka mężczyzny chorego na hemofilię.

Od opisanych powyżej sytuacji istnieją niezwykle rzadkie wyjątki (tzn. sytuacje, gdy kobieta spełniająca powyższe warunki w rzeczywistości nie jest nosicielką), będące efektem bardzo mało prawdopodobnych zbiegów okoliczności (uwarunkowań genetycznych), jednak w codziennej praktyce nie bierze się ich pod uwagę.

Jak wynika z powyższych rozważań, dość często nie mamy pewności, czy konkretna kobieta jest nosicielką, czy też nie. Często też, mimo dokładnej analizy rodowodu danej rodziny, nie da się jednoznacznie uzyskać odpowiedzi na to pytanie (np. nie mamy wystarczających danych o chorobach przodków). Wówczas należy wykonać badania laboratoryjne. Najprostszy z nich jest oznaczenie poziomu czynnika VIII lub IX (FVIII lub FIX), rozumianego jako ilość aktywnego czynnika w osoczu krwi. Jeśli jest on znacznie niższy niż u osób zdrowych, możemy na tej podstawie stwierdzić nosicielstwo. Jednak prawidłowy poziom czynnika nie wystarcza do wykluczenia nosicielstwa, gdyż bardzo często zdarza się, iż pozostaje on w granicach normy u kobiet, które w rzeczywistości są nosicielkami. W przypadku hemofilii A istnieje jeszcze jedna możliwość – można porównać poziom czynnika VIII z poziomem czynnika von Willebranda (vWF). Jeśli nawet wynik oznaczenia FVIII jest prawidłowy, to poziom vWF znacznie wyższy od poziomu FVIII również świadczy o nosicielstwie. U niektórych osób możliwe jest ponadto wykazanie nosicielstwa na podstawie różnicy między poziomem aktywnego czynnika VIII lub IX a wynikiem oznaczenia jego antygenu (VIII:Ag lub IX:Ag). Istnienie takiej dysproporcji świadczy o tym, iż organizm produkuje nieprawidłowy czynnik, nie w pełni sprawny (zjawisko to występuje u części rodzin obciążonych łagodną i umiarkowaną hemofilią).

Ważna jest ponadto informacja, że poziom czynnika VIII rośnie w ciąży (od drugiego trymestru), podczas stosowania doustnych środków antykoncepcyjnych oraz podczas infekcji i przewlekłych chorób, a niższy jest u zdrowych osób z grupą krwi 0. Sprawia to, iż wynik nie zawsze jest miarodajny, gdyż nawet u nosicielki z niskim poziomem może on chwilowo (z powodu jednej z wymienionych powyżej przyczyn) mieścić się w normie. Mylący może być również niski wynik (graniczny), gdyż może on być efektem grupy krwi 0 u osoby zdrowej. Wszystko to nie dotyczy czynnika IX.

Gdy oznaczenie poziomu czynników nie rozstrzyga sprawy, sięgnąć trzeba po bardziej zaawansowane testy z zakresu diagnostyki genetycznej. Na podstawie analizy materiału genetycznego hemofilika identyfikuje się mutację, która jest odpowiedzialna za wystąpienie choroby, po czym sprawdza się jej obecność u badanej kobiety (testy przeprowadza się z użyciem komórek z krwi chorego i potencjalnej nosicielki). Drugim sposobem jest "porównywanie" pewnych określonych miejsc w materiale genetycznym członków rodziny hemofilika (bez identyfikowania samej mutacji) i na tej podstawie wnioskowanie o obecności chorego genu u badanej kobiety. Badania genetyczne są bardzo specjalistyczną metodą i pozwalają na ostateczne rozstrzygnięcie kwestii nosicielstwa, jednak nie w każdym przypadku. Wciąż pozostaje pewien odsetek kobiet, u których (ze względu na specyfikę i rzadkość mutacji powodującej chorobę) nie da się ustalić diagnozy łatwo dostępnymi metodami (w tym niestety ogromna większość przypadków hemofilii B). Niemniej jednak w przypadku najczęstszej mutacji (inwersji, która odpowiada za 40% przypadków hemofilii A) jest to stosunkowo proste i możliwe do przeprowadzenia w Polsce.

Zagrożenia

Wracając do problemu poziomu czynnika krzepnięcia u nosicielki: teoretycznie mogłoby się wydawać, iż powinien on wynosić 50% (ponieważ kobiety te mają jedną kopię zdrową genu oraz jedną chorą). Jednak tak nie jest, a wynika to z faktu, iż u kobiet w każdej komórce ciała jedna kopia chromosomu X (na którym znajduje się gen hemofilii) jest nieczynna, a proces ten zachodzi losowo na wczesnym etapie rozwoju zarodkowego. Tak więc w części komórek aktywny pozostaje chromosom z genem zdrowym, a w pozostałych z chorym. W zależności od ich proporcji poziom czynnika u nosicielki może być różny – od bardzo niskiego do nawet przekraczającego 100%. Dlatego też nosicielki mogą być *de facto* osobami zupełnie zdrowymi pod względem krzepnięcia, ale mogą również posiadać poziom czynnika równoważny łagodnej hemofilii (poniżej 30%), a w skrajnych przypadkach nawet ciężkiej hemofilii (rzadko, ale sytuacje takie zdarzają się). Niebezpiecznie niski poziom czynnika (<30%) występuje u ok. 10% nosicielek, niezależnie od stopnia ciężkości hemofilii w rodzinie (tzn. niezależnie od tego, czy jest to hemofilia ciężka, łagodna, czy umiarkowana). Udziałem ich będą wszystkie dolegliwości i powikłania, które obecne są u pacjentów z łagodną hemofilią, a należą do nich nadmierne krwotoki po poważnych urazach, zabiegach operacyjnych, po wyrwaniu zębów, a w rzadkich przypadkach krwawienia spontaniczne (przy bardzo niskim poziomie czynnika). Dodatkowo kobiety te często cierpią z powodu nadmiernych krwawień ginekologicznych. Pamiętać należy również o tych rzadkich przypadkach, w których nosicielka jest w rzeczywistości osobą chorą na umiarkowaną lub ciężką postać hemofilii. Wówczas może ona doświadczać krwawień spontanicznych, często dostawowych, może się u niej rozwinąć artropatia; jest ona też narażona na ryzyko bardzo ciężkich krwawień pourazowych i okołoperacyjnych.

Wniosek płynący z powyższych faktów jest następujący: informacją bardzo istotną dla zdrowia (a niekiedy i życia) kobiety, która jest nosicielką hemofilii, jest posiadany przez nią poziom czynnika krzepnięcia. Należy dążyć do tego, by każda z tych kobiet o tym wiedziała i potrafiła podać taką informację lekarzowi, np. w sytuacji czekającego ją zabiegu operacyjnego, porodu czy też w obliczu zagrożenia poważnym krwawieniem (po urazie, wypadku, przy chorobie wrzodowej). Jest to informacja niezwykle ważna, ponieważ niektóre spośród nosicielek będą musiały być poddawane w takich sytuacjach leczeniu (preparatami hormonalnymi, desmopresyną w przypadku hemofilii A, koncentratami czynników krzepnięcia, lekami antyfibrynolitycznymi), co może okazać się kluczowe dla ich zdrowia lub życia.

Wprawdzie większość nosicielek nie jest narażonych na ryzyko żadnych powikłań, gdyż posiadają one wystarczająco wysoki poziom czynnika, zabezpieczający je przed jakimikolwiek komplikacjami (powyżej 50%), niemniej jednak ważne jest zidentyfikowanie tych spośród nich, które są szczególnie narażone na krwawienia (mają poziom niższy niż 30%). Aż co dziesiąta nosicielka jest w takiej sytuacji. Kobiety te muszą mieć świadomość, iż cierpią w rzeczywistości na łagodną hemofilię. Pamiętać o tym muszą zwłaszcza w sytuacjach, gdy grozi im nadmierne krwawienie (operacje, zabiegi, urazy), i koniecznie poinformować o tym

lekarza. Badania kliniczne wykazują, iż nawet wyższe wartości poziomów czynnika (<50%) mogą powodować ryzyko niebezpiecznych krwawień po operacjach lub urazach.

Nosicielki z niskim poziomem czynnika często uskarżają się na przedłużające się lub nadmiernie obfite krwawienia miesięczne; mogą również pojawiać się u nich nieprawidłowe krwawienia między miesiączkami (zwłaszcza silne i bolesne krwawienia związane z owulacją). Zaburzenia ginekologiczne, leczone w standardowy sposób przez ginekologów i położników (bez świadomości istnienia zaburzenia krzepnięcia), mogą się pogłębiać, a leczenie zabiegowe doprowadzić może do jeszcze masywniejszego krwotoku. Ponadto długotrwała nadmierna utrata krwi często powoduje rozwinięcie się anemii z niedoboru żelaza.

Szczególnej wagi nabiera problem nosicielstwa w sytuacji ciąży. Pierwszoplanowym problemem i źródłem obaw dla matki staje się wówczas ryzyko przekazania choroby dziecku (wrócimy do tego w dalszej części), a zwykle zapomina się niestety o ewentualnych zagrożeniach, które dotyczą samej matki. Nosicielki z niskim poziomem czynnika narażone są na znaczne ryzyko krwawień poporodowych (zwłaszcza późnych, czyli pojawiających się niespodziewanie w kilka dni po porodzie). Dotyczy to zwłaszcza nosicielek hemofilii B, gdyż ciąża nie ma wpływu na poziom czynnika IX (poziom czynnika VIII rośnie, co w dużym stopniu zabezpiecza przed krwawieniami w okresie ciąży i porodu, lecz spada on w kilka dni później, stąd ryzyko opóźnionego krwotoku istnieje również w przypadku hemofilii A). Ważne jest również postępowanie podczas cięcia cesarskiego, które jako zabieg operacyjny naraża kobietę na znaczne ryzyko nadmiernego i trudnego do opanowania krwotoku. Konieczne jest wówczas zabezpieczenie preparatem odpowiedniego czynnika krzepnięcia. Niezwykle istotne jest ponadto poinformowanie o nosicielstwie anestezjologa, wykonującego znieczulenie podpajęczynówkowe lub zewnątrzoponowe (stosowane przy cesarskich cięciach oraz coraz częściej jako znieczulenie przy fizjologicznych porodach). Wykonanie takiego zabiegu przy zbyt niskim poziomie czynnika grozi bardzo poważnymi powikłaniami w postaci krwiaków w okolicy rdzenia kręgowego. Poziom czynnika dla bezpiecznego przeprowadzenia takiego znieczulenia wynosić powinien więcej niż 50%.

Leczenie

Przypomnijmy, że większość nosicielek nie wymaga żadnego specjalistycznego podejścia ani leczenia, gdyż ich krzepnięcie jest prawidłowe. Te natomiast, u których obecne są objawy (poziom czynnika <30%), muszą być traktowane tak, jak chorzy z łagodną hemofilią (odpowiednio A lub B). Leczenie poważnych krwawień oraz profilaktyka przed zabiegami chirurgicznymi lub ekstrakcjami zębów polega więc w przypadku niedoboru czynnika VIII na podawaniu desmopresyny, leków antyfibrynolitycznych, a w cięższych przypadkach koncentratów czynnika VIII. Desmopresyna jest najlepszym rozwiązaniem u nosicielek hemofilii A, jednak należy mieć pewność, że u konkretnej pacjentki jest ona wystarczająco skuteczna (należy wcześniej sprawdzić poziom czynnika po podaniu tego leku). W przypadkach, gdy nie ma takiej informacji, a należy działać szybko, bezpieczniej jest podać koncentrat czynnika VIII. Podobnie w przypadkach nosicielek z ciężką hemofilią należy podawać leczniczo oraz profilaktycznie koncentraty odpowiedniego czynnika.

W przypadku niedoboru czynnika IX stosuje się leki antyfibrynolityczne lub koncentraty tego czynnika.

Specyficznego podejścia wymagają krwawienia z narządów rodnych. W przypadku nosicielek hemofilii A, które cierpią z powodu nadmiernych krwawień miesięcznych lub międzymiesięcznych oraz bólów związanych z cyklem miesięcznym, zwykle wystarczającym leczeniem jest podawanie doustnych środków antykoncepcyjnych (hormony w nich zawarte powodują wzrost poziomu czynnika VIII i ustąpienie dolegliwości). Leczenie takie zabezpiecza oczywiście również przed innymi objawami skazy (nadmierne siniaczenie, krwawienia z nosa) przez czas przyjmowania tabletek – czyli 21 dni w każdym cyklu. U niektórych osób terapia taka okazuje się niewystarczająca. Rozważa się wówczas podawanie innych środków hormonalnych (pochodnych progesteronu) lub doraźnie desmopresyny albo leków antyfibrynolitycznych (EACA, Exacyl; nie należy ich stosować w przypadkach krwawień z układu moczowego). Innym wyjściem jest podawanie koncentratów czynnika VIII. U nosicielek hemofilii B dostępne opcje terapeutyczne to: leki antyfibrynolityczne lub koncentraty czynnika IX.

Ostatecznością, w przypadkach bardzo ciężkich i nie odpowiadających na leczenie krwawień z dróg rodnych, są zabiegi chirurgiczne, polegające na zniszczeniu śluzówki macicy lub usunięciu całej macicy albo jajników (wykonywane oczywiście w zabezpieczeniu koncentratami czynnika krzepnięcia). Pozbawiają one jednak możliwości późniejszego zajścia w ciążę. Należy pamiętać, iż zabieg często stosowany w ginekologii z różnych wskazań (również przy nieprawidłowych krwawieniach) – a jest nim łyżeczkowanie jamy macicy – nie jest u nosicielki pomocny, gdyż usuwa powstałe już w macicy skrzepy i tym samym przedłuża krwawienie (może on być jednak mimo to wskazany z powodu innych schorzeń ginekologicznych; decyzję zawsze podejmuje ginekolog, po uwzględnieniu informacji o obecnym u kobiety zaburzeniu krzepnięcia).

Istotną dla nosicielki informacją jest również to, iż powinny one unikać leków, które upośledzają funkcję płytek krwi i niekorzystnie wpływają tym samym na krzepnięcie. Należy do nich większość popularnych leków przeciwbólowych (aspiryna i jej pochodne, czyli niesteroidowe leki przeciwzapalne). Mogą one przyjmować natomiast paracetamol.

Prokreacja

Przypomnijmy, iż nosicielka hemofilii ma 50% szansy na urodzenie dziecka obciążonego chorobą (chorego chłopca lub córki-nosicielki), przy czym w żaden sposób nie zależy to od poziomu czynnika u niej samej. Synek chory na hemofilię będzie miał poziom czynnika taki, jak inni chorzy w tej rodzinie (ciężkość hemofilii nie ulegnie zmianie). Córka, która będzie nosicielką, nie będzie miała takiego samego poziomu czynnika, jak matka (oczywiście może się tak zdarzyć, lecz tylko przypadkowo). Proces unieczynniania jednego z chromosomów X u córki będzie zachodził losowo na bardzo wczesnych etapach jej rozwoju zarodkowego (w ten sposób zdeterminowany zostanie jej przyszły poziom czynnika), lecz nie ma na niego żadnego wpływu wynik tego procesu u matki.

Nasuwa się pytanie, czy możliwe jest uniknięcie poczęcia chorego dziecka przez kobietę przenoszącą w swych komórkach gen hemofilii. Teoretycznie tak – na drodze zapłodnienia w warunkach *in vitro* (uzyskując w ten sposób albo dziecko żądanej płci, albo po prostu dziecko zdrowe, niezależnie od płci). Podejmuje się już na świecie takie próby i donoszono o sukcesach na tym polu. Prawdopodobnie w przyszłości będzie to metoda bardziej dostępna, jednak na razie tak nie jest (ze względu na ogromny koszt i konieczność zastosowania bardzo specjalistycznych metod). Żaden ośrodek w Polsce nie podjął się jeszcze wykonywania tego typu zabiegów.

Możliwe jest również określenie statusu dziecka poczętego jeszcze w łonie matki – za pomocą badań prenatalnych. Pozwalają one na stwierdzenie nie tylko płci dziecka (wcześniej i dokładniej niż USG), ale przede wszystkim obecności w jego komórkach genu hemofilii. Przy rozważaniu takiej możliwości trzeba wziąć pod uwagę fakt, iż badania prenatalne związane są niestety z istotnym ryzykiem powikłań, nawet w postaci utraty ciąży (szacuje się je na około 1%), więc wykonywanie ich jest uzasadnione tylko wtedy, jeśli kobieta bierze pod uwagę usunięcie ciąży w przypadku wyniku pozytywnego.

Uwagi końcowe

Celem niniejszego artykułu było skrótove przedstawienie problemów związanych z nosicielstwem hemofilii. Być może okaże się on pomocny kobietom, które wciąż jeszcze nie wiedzą, czy należą do tej grupy, w podjęciu decyzji o poddaniu się badaniom. Podobnie może przekona on rodziców dziewczynek, które potencjalnie mogą być nosicielkami, do sprawdzenia tego faktu jeszcze w dzieciństwie. Informacja ta jest ważna nie tylko ze względu na wpływ na dalsze plany życiowe (zwłaszcza decyzję o posiadaniu dzieci), lecz również ma ona znaczenie dla zdrowia samej kobiety. Każda nosicielka powinna rozważyć poddanie się badaniom laboratoryjnym, które określą obecny u niej poziom czynnika, by wykluczyć (lub potwierdzić) możliwość wystąpienia u niej poważnych krwawień w trakcie operacji, przy porodzie czy po urazach. Badanie takie należy przeprowadzić minimum dwa razy (zwłaszcza w przypadku hemofilii A), by wykluczyć możliwość pomyłki lub złej diagnozy z powodu chwilowego podwyższenia poziomu czynnika (np. z powodu infekcji).

Szczególną rolę odgrywają w tym procesie rodzice, do których należy decyzja o jak najwcześniejszym zbadaniu córki i ewentualnym przekazaniu jej tej informacji (w odpowiednim czasie oraz w odpowiedni sposób). Warto zastanowić się w takiej sytuacji nad zwróceniem się do psychologa, który może doradzić, w jaki sposób przekazać dziewczynce taką wiadomość, tak by nie wzbudzić w niej nadmiernego buntu, poczucia winy czy agresji. Konieczne jest jednak uczynienie tego dość wcześnie, być może na początku okresu dojrzewania, by umożliwić córce świadome podejmowanie decyzji, które będą miały wpływ na jej całe życie, oraz odpowiednią troskę o swoje własne zdrowie (w przypadku, gdy zaburzone jest u niej krzepnięcie).

Na koniec chciałabym przytoczyć wyniki skandynawskiego badania, przeprowadzonego w 2003 roku, które sugeruje, że nosicielki hemofilii obciążone są mniejszym ryzykiem zgonu z powodu choroby niedokrwiennej serca niż zdrowe kobiety. Doniesienie to wymaga oczywiście potwierdzenia w toku kolejnych badań, lecz jest pewnym optymistycznym akcentem w naszych rozważaniach na temat zagrożeń płynących z faktu nosicielstwa.

oprac. lek. med. Joanna Zdziarska
(*piśmiennictwo dostępne u autorki, asiazz@tlen.pl*)

[3] SPOTKANIA W INSTYTUCIE HEMATOLOGII

23 września 2004 r. w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie odbyło się spotkanie Wojewódzkich Koordynatorów ds. Leczenia Hemofilii, które prowadzili dr Jerzy Windyga i doc. Magdalena Łętowska. W programie znalazły się następujące punkty:

1. Ogólnopolski rejestr wrodzonych skaz krwotocznych i stan zaopatrzenia w koncentraty krzepnięcia w 2004 r.
2. Wojewódzkie rejestry chorych na wrodzone skazy krwotoczne – aktualizacja danych
3. Zaopatrzenie chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce w czynnikach krzepnięcia w 2005 r.
4. Zapotrzebowanie na czynniki krzepnięcia w 2005 r.
5. Zasady rejestracji wydawanych czynników na leczenie domowe.

Natomiast dwa dni później, 25 września, dr Windyga spotkał się z przedstawicielami Kół Terenowych naszego Stowarzyszenia – i o tym spotkaniu chcemy napisać szerzej.

Na wstępie dr Windyga przybliżył zebrany swoją rolę, jak i rolę Instytutu Hematologii po śmierci prof. Łopaciuka, a następnie przedstawił sytuację związaną z zaopatrzeniem w czynniki krzepnięcia w skali całego kraju i szanse na jej poprawę.

Zaopatrzenie w czynniki krzepnięcia w Polsce opiera się na dwóch źródłach: programie frakcjonowania osocza i programie polityki zdrowotnej Ministerstwa Zdrowia (w obu przypadkach wszystkie pieniądze idą oczywiście z budżetu państwa – nie ma żadnych prywatnych zakupów).

Program frakcjonowania osocza to wysyłanie polskiego osocza do Szwajcarii i uzyskiwanie tylko i wyłącznie, niestety, czynnika VIII (taką umowę zawarto swego czasu). Z tego rocznie uzyskujemy ok. 20 mln jednostek czynnika VIII. W 2004 r. miejsce tego programu miał zająć program frakcjonowania – postanowiono zrobić przetarg na oferty ze strony potężnych firm światowych i spróbować poprawić warunki umowy. Okazało się że oferty złożone przez odpowiednie firmy są dwa–trzy razy droższe niż to, co państwo w tej chwili płaci za przerób osocza. Przetarg nie został więc rozstrzygnięty. Na szczęście sprawa przerobu w Szwajcarii na dotychczasowych zasadach pozostaje w mocy na lata 2004–05. Należy jednak zauważyć, że dopływ jednostek czynnika VIII ze Szwajcarii nie może być ściśle zaplanowany. Średnia wynosi 20 mln jednostek, ale jednego roku może być 22 mln jedn., drugiego 30 mln, a trzeciego 18 mln. Na całe szczęście w roku 2004 r. mamy sporo więcej (ok. 26 mln, a dojdzie jeszcze ok. 2–2,5 mln), ale tak naprawdę wynika to tylko i wyłącznie z faktu, że w poprzednim roku było na przykład trochę mniej, albo być może w przyszłym roku będzie go trochę mniej. Ten czynnik jest przekazywany do centrów krwiodawstwa (nie otrzymują go Instytut Hematologii i szpital im. Michałowicza)

Program Polityki Zdrowotnej Ministerstwa Zdrowia: wcześniej prof. Łopaciuk, a obecnie dr Windyga walczą, by leczenie chorych na hemofilię pozostało bezpośrednio w gestii Ministerstwa Zdrowia, a nie zostało przekazane do Narodowego Funduszu Zdrowia (to ostatnie wprawdzie mogłoby być pozornie wygodniejsze – chory mógłby pójść do lekarza pierwszego kontaktu, by ten wypisał mu receptę na czynnik – ale groziłoby tym, że środki przeznaczone na hemofilię rozpląnęłyby się w masie innych zadań NFZ).

Urzędnikom w ministerstwie trzeba tłumaczyć sprawy oczywiste dla lekarzy-specjalistów i dla samych chorych: że leczenie domowe umożliwi dzieciom chorym na hemofilię chodzenie do normalnych szkół, a dorosłym normalną pracę, że jeśli teraz ograniczy się liczbę wylewów, to w przyszłości będzie mniej zabiegów ortopedycznych (a jakbyśmy wprowadzili pierwotną profilaktykę, to w ogóle by tych zabiegów nie było), że jeśli będziemy stosować leki rekombinowane, to w ogóle nie będzie zagrożeń wirusowych.

Dalej dr Windyga stwierdził, iż przy rocznych nakładach na zakup czynników krzepnięcia rzędu **38 mln PLN** (tj. ok. 28 mln z programu zaopatrzenia i **10 mln** z programu samowystarczalności – tzw. programu szwajcarskiego) koszt leczenia substytucyjnego 1 chorego na hemofilię w Polsce, w skali roku, wynosi 17 tys. złotych, czyli 4.600 dolarów. Dla porównania w Hiszpanii \$ **55.473**, we Francji \$ **73.029**, a w USA (Kalifornia) \$ **140.000**. W Polsce leczymy (przy ww. nakładach) w sposób dramatycznie tani, nieprzystający w ogóle do standardów leczenia.

Opracowany przez dr Windygę program zakładał wydatkowanie **64 mln zł**. Wobec negatywnego stanowiska Ministerstwa dr Windyga przygotował jego odchudzony wariant zakładający wydatkowanie kwoty **45.413.000 PLN** (to było w sierpniu 2004 r.). Zmniejszenie kwoty poniżej ww. wartości może być niebezpieczne. Przy nakładach w 2003 r. sięgających 36 mln zł, a w 2004 r. 28,8 mln zł (co już w chwili naszego spotkania z dr. Windygą było nieprawdą), doszło do sytuacji wstrzymania leczenia domowego w wielu regionach Polski (np. w Warszawie przez sześć miesięcy). Pod koniec 2003 r. i na początku 2004 r. wstrzymano wykonywanie planowych zabiegów chirurgicznych, m.in. wszczepiania endoprotez. Działania te zostały podjęte w celu zabezpieczenia takich ilości koncentratów, które umożliwiłyby wykonywanie zabiegów chirurgicznych ze wskazań nagłych.

Należy również podkreślić, że ceny czynników krzepnięcia zakupionych w ramach programu zaopatrzenia w roku 2003 i 2004 należały do najniższych w całej historii zakupu tych preparatów. Ceny czynników krzepnięcia, jakie przedstawiła w swoim opracowaniu prof. Carol Casper z USA, wskazują, że światowe ceny koncentratów są wielokrotnie wyższe od cen zaferowanych przez producentów tych koncentratów w ostatnich dwóch latach w Polsce. Nie wiadomo, czy korzystne dla Polski ceny zostaną utrzymane w kolejnych latach.

Planując zakupy czynników krzepnięcia należy wziąć pod uwagę następujące kwestie:

- a) zwiększającą się liczbę nowo zarejestrowanych chorych (to głównie wynik postępu diagnostyki laboratoryjnej); w 2001 r. zarejestrowanych było **2.226** chorych na hemofilię A i B, w 2004 r. **2.286** chorych;
- b) wydłużenie życia chorych na hemofilię, dzięki coraz lepszej opiece lekarskiej i postępowi terapii substytucyjnej. Wynikiem dłuższego życia chorych na hemofilię jest wzrost częstości występowania chorób typowych dla późniejszych okresów życia, np. nowotworów złośliwych, przewlekłej niewydolności nerek, kamicy pęcherzyka żółciowego. Leczenie tych chorób u chorych na hemofilię jest często bardzo kłopotliwe, kosztowne, bez koncentratów czynników krzepnięcia staje się niemożliwe;
- c) powszechne zakażenie wirusem C zapalenia wątroby pacjentów leczonych składnikami krwi przed 1991 r. Zakażonych jest ok. **80%** wszystkich chorych na ciężką hemofilię A i B; osoby, u których rozwinię się marskość wątroby, będą wymagały różnych form diagnostyki (np. biopsji wątroby) i leczenia (np. skleroterapii żyłaków przełyku), które nie będą możliwe do zastosowania w przypadku braku czynników krzepnięcia.

Roczne zapotrzebowanie na czynnik krzepnięcia VIII lub IX u dorosłego chorego na ciężką postać hemofilii jest szacowane na ok. **60.000** jednostek. W przypadku wystąpienia krwawień zagrażających życiu, np. samoistnego wylewu krwi śródczaszkowego, krwiaka

zaotrzewnowego, w razie konieczności przeprowadzenia zabiegu chirurgicznego, w ciągu kilkunastu dni zużywa się dodatkowo **100–200 tys.** jednostek czynnika krzepnięcia. Zgodnie z zaleceniami Światowej Organizacji Zdrowia i Światowej Federacji Hemofilii minimalne roczne zaopatrzenie w czynnik VIII powinno wynosić ok. 2 jednostek na 1 mieszkańca danego kraju, co oznacza, że w Polsce byłoby to ok. **76 mln jednostek.** Warto w tym miejscu dodać, że w najbogatszych krajach (np. Niemcy, Szwecja) wskaźnik zaopatrzenia przekracza 6 jednostek czynnika VIII na 1 mieszkańca kraju.

Wśród zamierzeń na najbliższy okres dr Windyga wymienił kontynuację spotkań z koordynatorami regionalnymi ds. hemofilii, a także organizowanie od końca 2005 r., jeden raz w roku, warsztatów dla nie więcej niż 20 hematologów z Polski, które będą poświęcone diagnostyce i leczeniu zaburzeń krzepnięcia krwi.

Pomimo licznych trudności i niedoskonałości organizacja leczenia hemofilii w Polsce nie ustępuje organizacji leczenia w najlepszych krajach. Dr Windyga stwierdził to po licznych spotkaniach i rozmowach z lekarzami z Niemiec, Anglii itp. Tam mają podobne problemy (małe zainteresowanie lekarzy tymi sprawami – oni również wolą onkohematologię), tylko oni mają czynnik krzepnięcia!

W podsumowaniu dr Windyga wyraził opinię, że jego zdaniem musi być jeden głos, jeżeli chodzi o sprawę oceny zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia w Polsce. Jest ich za mało i muszą się zwiększyć środki na ich zakup. Natomiast próby indywidualnych kontaktów z mediami obarczone są ryzykiem powstania przekłamań, a te mogą obrócić się przeciw nam. “Nie protestujcie, że [czynniki] są źle dzielone, one nigdy nie będą dzielone idealnie – powiedział. – Podział czynników następuje w oparciu o dane, które mam, i one są na prawdę rzetelnie zbierane. Przedstawiciele środowiska chorych na hemofilię powinni zrobić jedną ważną rzecz, aby dane z ich terenu były aktualizowane w oparciu o ścisły kontakt ze swoimi koordynatorami, aby utrzymać rzetelny przepływ tych danych”.

Na koniec dr Windyga poinformował zebranych, że został zaproszony na konferencję naukową do Hanoweru w listopadzie 2004 r., gdzie będzie mówił o leczeniu hemofilii w Polsce. Chce tam m.in. zapytać, czy jest możliwość ujednoczenia pewnych poczynań w tym zakresie przez Unię Europejską. Ma to również służyć budowaniu naszej pozycji, wychodzeniu w świat i do Europy.

oprac. rp i as

[4] CICHY ZABÓJCA

O leczenie interferonem starałem się przez dwa lata. Przez ten okres regularnie telefonowałem do lekarza specjalisty, pytając o termin rozpoczęcia leczenia. Byłem i jestem bardzo zdeterminowany, aby przeprowadzić kurację. Kiedy byłem nastoletnim chłopcem, ktoś ze starszych kolegów przestrzegł mnie, że podstawową przyczyną śmierci chorych na hemofilię są powikłania spowodowane wirusowym zapaleniem wątroby. Rzeczywiście przyszłą przyczyną śmierci mojego rozmówcy i wielu innych “starszych” kolegów była marskość wątroby bądź jej nowotwór.

Kiedy przeczytałem na jednej z list dyskusyjnych chorych na hemofilię, że pojawiło się leczenie dające wysoką szansę na pełne wyleczenie i eliminację wirusa HCV, postanowiłem, że kiedy tylko będzie dostępne, powinienem je rozpocząć. Od dwóch miesięcy jestem w trakcie leczenia rybawiryną i pegylowanym interferonem. Wiąże się to z poważnymi niedogodnościami, ale nawet przez chwilę nie wątpiłem, że podjąłem właściwą decyzję.

Pierwszym zastrzykiem z pegylowanego interferonu towarzyszyła wysoka gorączka. Teraz dbam, aby przyjmować odpowiednie leki, zanim jeszcze pojawi się gorączka. To skutecznie eliminuje te uciążliwe objawy. W okresie pierwszych dwóch tygodni leczenia w Warszawie chorzy nie są hospitalizowani. W tym czasie prowadziłem w miarę normalne życie zawodowe. Było to dość trudne. Pojawiły się kłopoty z koncentracją, uczucie permanentnego zmęczenia i osłabienia.

Te objawy w mniejszym lub większym stopniu towarzyszą mi do dzisiaj. Szczególnie nasilają się w pierwszych dniach po zastrzyku. Nie zmienia to jednak wcale mojej determinacji do

leczenia. Pojawił się również kaszel, który nie jest jednak związany z przeziębieniem i jest jednym z objawów ubocznych..

Raz na dwa tygodnie na oddziale dziennym leczenia interferonem mam przeprowadzane badania krwi. Kolejne dawki leków i badania krwi będą wykonywane w odstępach miesięcznych.

Leczenie nie daje pełnej gwarancji na wyleczenie. Jest uciążliwe, ale nawet przez chwilę nie zawahałbym się, żeby zachęcić was do jego podjęcia.

Oczywiście, że nie wszystkich dotknie marskość czy rak wątroby. Gdyby jednak miało dojść do tak poważnych komplikacji, będę miał poczucie, że nie zmarnowałem szansy.

Jeśli mieliście kontakt z wirusem zapalenia wątroby, nie należy sprawy lekceważyć. Brak symptomów aktywności wirusa i dobre samopoczucie nie oznacza, że wszystko jest w porządku. Trzeba pozostawić to ocenie specjalistów i w razie potrzeby podjąć odpowiednie leczenie. Jeden z chorych, kiedy zmarł jego kolega z fundacji chorych na hemofilię, powiedział do mnie: HCV jest cichym zabójcą. Nie lekceważcie tego.

Bogdan Gajewski

Z ostatniej chwili

Teraz po pięciu miesiącach muszę uzupełnić tę notatkę. Czuję się dość dobrze, początkowe objawy zmęczenia i osłabienia minęły – w każdym razie ich nie odczuwam. Niestety, obecnie leczenie dziesiątkuje moje włosy. Myślę jednak, że świadomość bardzo poważnych konsekwencji, jakie by mi groziły, gdybym go nie podjął, jest najlepszą zachętą pomimo tych nieprzyjemnych skutków ubocznych.

B.G.

[5] ROZWÓD JAKO PROBLEM SPOŁECZNY

Rozwód jako sytuacja dezintegracji rodziny jest zaliczany przez większość badaczy do problemów społecznych (Adamski, 2002).

Według J. Szczepańskiego (1990) problemy społeczne są zjawiskami, których geneza upatrywana jest w niedoskonałych warunkach życiowych albo w pojawieniu się nowych czynników w życiu społecznym, które zaczynają wywoływać skutki nieprzewidziane i niepożądane (Szczepański, 1990).

Rozpatrując jakąkolwiek formę definiowania rozwodu, niezmienna pozostaje jego istota, która polega na rozłączeniu, ustaniu więzi. Od separacji rozwód odróżnia rozmiar konsekwencji oraz fakt, iż ostatecznie i nieodwracalnie stabilizuje on status osobisty partnerów (Beisert, 2000).

Analiza literatury przedmiotu pozwala wyodrębnić dwa skrajne sposoby opisywania rozwodu i jego skutków: stanowisko tradycyjne, ujmujące rozwód jako zjawisko niepożądane (Tyszka, 2001) i ujęcie późniejsze – gloryfikujące rozwód, upatrujące w nim możliwości rozwoju jednostki, np. koncepcja M. Krantzlera (1975) czy teorie feministyczne poświęcone zagadnieniu wyzwalań się ze związku (Beisert, 2000).

Na uwagę zasługuje koncepcja M. Krantzlera (1975). Opiera się ona na założeniach, że rozwój jest procesem nieustannych zmian, gdzie okresy stabilności przeplatają się z okresami przejściowymi (destabilizacji), oraz że można przewidywać te zmiany. Autor przyjął, iż pewien zbiór zdarzeń powinien w życiu jednostki wystąpić. Do zbioru tego należą m.in. małżeństwo, a później rozwód. W tym rozumieniu rozwód otwiera drogę do wolności i radości życia. Zatem rozwód jako akt opuszczenia jednego stadium rozwojowego na rzecz kolejnego jest aktem twórczym (Beisert, 2000).

Współcześnie rozwód nie jest już traktowany jako zjawisko nietypowe. Przemiany społeczno-kulturowe, jakie nastąpiły w Polsce, spowodowały zmiany w obyczajowości, postawach oraz hierarchii wartości. Społeczeństwo stało się bardziej tolerancyjne w odniesieniu do pewnych faktów, które dawniej traktowano jako wstydlive. Jednym z przykładów takiej sytuacji był rozwód.

Aktualnie rozwody stały się utrwalonym zjawiskiem rzeczywistości społecznej. Wiele rodzin rozpada się, ale na ich miejsce powstają nowe rodziny, w których skład wchodzi już raz czy nawet wiele razy rozwiedzeni.

Dawniej wiadomość o rozwodzie szokowała zarówno krewnych, jak i opinię publiczną. Etykieta osoby rozwiedzionej była silnie stygmatyzująca dla jednostki. Szczególnie warto podkreślić dwa skutki stygmatyzacji.

Pierwszy wiązał się z samopoczuciem osób, które doświadczyły sytuacji rozwodu i dotkliwie zetknęły się z jego negatywnymi konsekwencjami. Niezależnie od roli przyjętej w sprawie rozwodowej konfrontacja z decyzją rozwodową była prawdopodobnie najtrudniejszym elementem całego procesu przeżywania rozwodu. Stanowi ona bowiem moment, który decyduje o zaszerogowaniu rodziny (po rozstaniu małżonków) do kategorii rodzin określanych pejoratywnie, np. rodzina patologiczna, zaburzona, dewiacyjna, rozbita, dysfunkcyjna, niepełna, problemowa itp. U jednostek wychodzących z inicjatywą rozwodu zwiększa się poziom odpowiedzialności za dokonany wybór. Osoby podporządkowane lub czynnie przeciwstawiające się cudzej decyzji także są w bardzo trudnej emocjonalnie sytuacji, którą cechuje bezradność (Beisert, 2000).

Drugi skutek stygmatyzacji odnosił się do znaczenia momentu decyzyjnego, bowiem w koncepcjach nierozzerwalności związku małżeńskiego negatywnie oceniany jest wybór rozwodu zamiast innych rozwiązań. Tymczasem sama decyzja nie stanowi przyczyny rozwodu. Najczęściej występujące motywy rozwodu zaliczane są do patologii społecznej (np. alkoholizm, zdrada, problemy seksualne, kłopoty z porozumiewaniem się, niezgodności w kwestii wychowywania dzieci, problemy materialne) i istniały już dawniej, natomiast do decyzji doprowadziła niemożność uporania się z nimi (Adamski, 2002).

W. Majkowski (1999) wymienia trzy grupy przyczyn rozwodów:

- makrostrukturalne (stopień i skutki industrializacji i urbanizacji, np. w środowisku wielkomiejskim – anonimowość, brak społecznej kontroli, większe możliwości znalezienia nowego partnera, liberalne podejście do sytuacji rozwodu)
- mikrostrukturalne (skład rodziny, liczba dzieci, praca zawodowa matki, brak wsparcia ze strony innych członków rodziny, warunki mieszkaniowe)
- osobowościowe (niezgodność charakterów małżonków, ich system wartości, małżeńska wierność, uzależnienia) (Majkowski, 1999 cyt. za Izdebska, 2000).

Choć obecne społeczeństwo bardziej akceptuje rozwody, negatywny wpływ tego zjawiska na dzieci nie uległ zmianie.

Podkreśla się, że to nie sam fakt rozwodu jest czynnikiem niekorzystnie wpływającym na rozwój dziecka i jego przystosowanie, ale wszystkie wydarzenia wiążące się z nim, takie jak niekonsekwentne wychowanie, konflikt między rodzicami przed rozwodem oraz występująca w tym samym czasie ich niedostępność dla dziecka, a także trudna sytuacja ekonomiczna rodziny (Beisert, 2000).

Dla dzieci rodzina, która prawidłowo realizuje wszystkie swoje funkcje, w której panuje miłość, zgoda oraz wzajemna troska o siebie, jest gwarantem optymalnego środowiska stymulującego i wspierającego rozwój. Niestety, coraz więcej dzieci jest wychowywanych w rodzinach, które nie są w stanie zapewnić im warunków prawidłowego rozwoju.

Problem rodzin niepełnych dotyczy głównie środowisk miejskich, co związane jest z liczbową przewagą ludności miejskiej i większą częstotliwością rozwodów w miastach niż na wsi (Kluz, 1990).

Wśród rodzin niepełnych najliczniejszą grupę stanowią rodziny rozwiedzione, gdzie opiekę nad dziećmi przejęła matka (zdecydowanie rzadziej ojciec).

Przechodząc do skrótowej, ale jak się wydaje niezbędnej statystycznej ilustracji zjawiska, należałoby wspomnieć, że Polska jest krajem o znacznej i nieustającej przewadze liczby zawieranych małżeństw nad rozwodami i separacjami.

Z danych GUS wynika, że od końca 1946 roku do końca 2002 roku zarejestrowano 14.901 tys. małżeństw, rozwodów zaś 1.771 tys. Zatem w okresie powojennym na 1000 małżeństw przypadało średnio 119 rozwodów. W ostatnich latach współczynnik ten wynosił ponad 200, a w roku 2002 wzrósł do 234, ale i tak jest on dużo niższy niż w większości krajów,

np. Niemcy: 442, Wielka Brytania: 527, Francja: 408, Szwecja: 539, Austria: 498, Finlandia: 578 (Rajkiewicz, 2004).

Z raportu GUS dotyczącego liczby małżeństw, rodzin i gospodarstw domowych (2003) wynika, że 19,4% rodzin w Polsce (co piąta) to rodziny niepełne. Liczba utrzymywanych w nich dzieci wynosi 1.661 tys., w tym 1.511 tys. jest na utrzymaniu matek, a 150 tys. na utrzymaniu ojców. Ta populacja stanowi 15,4% ogółu dzieci polskich, pozostających na utrzymaniu rodziny. Zatem co szóste dziecko w Polsce nie odczuwa pełnej opieki rodzicielskiej (Rajkiewicz, 2004).

Analizując kierunki przemian zachodzących aktualnie (XXI wiek) w rodzinie, można stwierdzić, że obserwuje się pewne oznaki kryzysu rodziny jako instytucji (Wszeborowski, 2001).

Bibliografia:

Adamski F. (2002). Rodzina. Wymiar społeczno-kulturowy. Kraków: Wydawnictwo UJ; **Beisert M.** (2000). Rozwód. Proces radzenia sobie z kryzysem. Poznań: Wyd. Fundacja Humaniora; **Izdebska J.** (2000). Dziecko w rodzinie u progu XXI wieku. Niepokoje i nadzieje. Białystok: Wyd. Trans Humana; **Kluz K.** (1990). Typy, przyczyny powstania i funkcjonowanie małżeństw powtórných w Polsce. W: Ziemska M. (red.) Integracja małżeństwa i rodziny, jej podstawy i konsekwencje, 228–244. Warszawa: CPBP; **Rajkiewicz A.** (2004). *Polskie małżeństwa i rodziny oraz gospodarstwa domowe w świetle statystyki*. "Małżeństwo i Rodzina", 2, 9–16; **Szczepański J.** (1990). *Elementarne pojęcia socjologii*. (Wyd. 1, 1970). Warszawa: PWN; **Tyszka Z.** (2001). *System metodologiczny wieloaspektowej integralnej analizy życia rodzinnego*. Poznań: UAM; **Wszeborowski K.** (2001). *Sytuacja wychowawcza w rodzinach rozbitych*. W: Żebrowski J. (red.), *Rodzina polska na przełomie wieków*, 234–239. Gdańsk: UG.

Katarzyna Wałęcka-Matyja

[6] I TY MOŻESZ WESPRZEĆ FINANSOWO ORGANIZACJĘ POZARZĄDOWĄ

Od 1 stycznia 2004 r. organizacje pozarządowe (stowarzyszenia, fundacje itp.) mogą starać się o uzyskanie statusu organizacji pożytku publicznego. W Polsce jest to pewne novum, wprowadzone przez ustawę z 24 kwietnia 2003 r. "o działalności pożytku publicznego i o wolontariacie" (Dz. U. z 2003 r. Nr 96 poz. 873 z późn. zm.).

Status organizacji pożytku publicznego nadawany jest przez Krajowy Rejestr Sądowy na podstawie dobrowolnych zgłoszeń przesyłanych przez organizacje zainteresowane jego uzyskaniem. Aby uzyskać status pożytku publicznego, organizacja musi prowadzić działalność w obszarach pożytku publicznego, które wymienia ww. Ustawa (np. prowadzić **działania na rzecz osób niepełnosprawnych** – art. 4 ust. 1 pkt. 6) oraz spełnić dodatkowe wymagania dotyczące jawności i standardów swojego działania. Uzyskanie tego statusu daje organizacjom kilka przywilejów, m.in. możliwość korzystania z odpisu 1%, którego nie posiadają organizacje nie zarejestrowane (ustawa wprowadziła możliwość przekazywania ww. 1% podatku dochodowego przez osoby fizyczne na rzecz uprawnionych organizacji). Innymi słowy, "prywatni" podatnicy mogą zdecydować, że 1% płaconego przez nich podatku pójdzie nie do skarbu państwa, lecz na rzecz wybranej przez nich organizacji.

Nasze stowarzyszenie nie posiada w chwili obecnej takowego statusu. Trwają, jak z resztą w innych organizacjach, dyskusje i analizy nad tym, czy warto jest się starać o wspomniany status, czy też nie. Największym przywilejem są oczywiście wpływy z ww. 1%, ponadto łączą się z tym większa wiarygodność dla naszych darczyńców i ewentualnych sponsorów, możliwość łatwiejszej współpracy z lokalnymi samorządami oraz ułatwienia w Urzędzie Skarbowym, zwolnienia z opłat sądowych. W opozycji: wysokie koszty związane ze statusem organizacji pożytku publicznego, które do końca trudno jest obecnie oszacować, m.in. kosztowne ogłoszenia w Monitorze Polskim, prawdopodobnie wysokie koszty prowadzenia odpowiedniej księgowości (prowadzenie np. osobnej rachunkowości z działalności płatnej i niepłatnej) itp. Jak widzimy, trzeba to wszystko wnikliwie przemyśleć, szczególnie

jeśli jest się niezbyt dużą organizacją w skali kraju, i podjąć właściwe dla naszego stowarzyszenia decyzje.

Reasumując, w chwili obecnej każdy z nas będąc podatnikiem może zastanowić się nad przekazaniem wspomnianego powyżej 1%. Do czego serdecznie zachęcam.

Jak to zrobić:

Krok 1 : trzeba znaleźć organizację

Jeśli chcemy przekazać 1% naszego podatku na rzecz organizacji pożytku publicznego, należy przede wszystkim wybrać taką organizację. Ich lista znajduje się na stronie internetowej Ministerstwa Sprawiedliwości: <http://opp.ms.gov.pl/>. Danymi na ten temat dysponują także terenowe Wydziały KRS w 20 Sądach Rejonowych na terenie całego kraju.

KRS nie uwzględnia jednak takich informacji, jak adres czy numer konta danej organizacji. Informacje te – konieczne do dokonania wpłaty – można uzyskać od samych organizacji, z ich stron internetowych lub z ogólnodostępnych w Internecie baz danych.

W portalu www.ngo.pl uruchomiona została baza organizacji pożytku publicznego, zawierająca także wszystkie inne niezbędne informacje.

Krok 2: trzeba obliczyć kwotę, którą możemy przekazać

Gdy już wiemy, jakiej organizacji chcemy przekazać część naszego podatku, trzeba się dowiedzieć, jaka to będzie kwota. Najpierw zatem trzeba obliczyć swój podatek należny Urzędowi Skarbowemu, a następnie odliczyć 1% od tego podatku. Przy wypełnianiu odpowiedniego dla siebie formularza PIT (np. **PIT-36** lub **PIT-37**) w części zatytułowanej “Obliczenia zobowiązania podatkowego” znajdziemy rubrykę “Kwota zmniejszenia z tytułu wpłaty na rzecz organizacji pożytku publicznego” (dla PIT-36 jest to pozycja nr 181, dla PIT-37 jest to pozycja 111). Tutaj wpisujemy kwotę obliczonego 1%. 1% obliczamy od tej kwoty, którą wpisaliśmy w pozycję wyżej, czyli dla PIT-36 z pozycji nr 180, dla PIT-37 z pozycji nr 110.

Uwaga! Przy obliczaniu 1% z podatku, w formularzu PIT wpisujemy kwotę pomniejszenia zaokrągloną do pełnych dziesiątek groszy w dół.

Krok 3: obliczoną kwotę należy wpłacić przelewem na konto organizacji

Musimy udać się do banku lub na pocztę i tam dokonać wpłaty – w wysokości obliczonego 1% podatku – na konto wybranej przez nas organizacji. Na dowodzie wpłaty powinny być zawarte co najmniej następujące dane: imię i nazwisko oraz adres wpłacającego, kwota dokonanej wpłaty, nazwa organizacji pożytku publicznego, na rzecz której dokonana została wpłata; w pozycji “tytułem” należy wpisać: “wpłata 1% podatku na rzecz organizacji pożytku publicznego”. Pokwitowanie wpłaty należy zachować – w razie wezwania w celu wyjaśnień ze strony Urzędu Skarbowego. Wpłata musi być dokonana pomiędzy 1 stycznia 2005 r. a dniem złożenia zeznania podatkowego – nie później jednak niż do 30 kwietnia 2005 r.

Krok 4: wysłać formularz PIT

Aby dopełnić formalności, wypełniony formularz wysyłamy do Urzędu Skarbowego. Jeśli nie popełniliśmy żadnego błędu, możemy być spokojni:

- urząd uzna za prawidłowe pomniejszenie podatku do zapłaceniu, jeśli z całości zeznania wynikła taka konieczność
- lub zwróci nam odliczony 1% w przypadku, jeśli z całości naszego zeznania wynikła nadpłata podatku.

A my, wspierając swoimi pieniędzmi wybraną przez nas organizację pożytku publicznego, możemy być pewni jej wdzięczności i spełnienia dobrego uczynku. Powodzenia!

*przygotowano w oparciu o “Ustawę o działalności pożytku publicznego i o wolontariacie” (Dz. U. z 2003 r. nr 96 poz. 873 z późn. zm.)
oraz materiały z portalu internetowego www.ngo.pl*

R. P.

[7] KILKA REFLEKSJI OSOBISTYCH

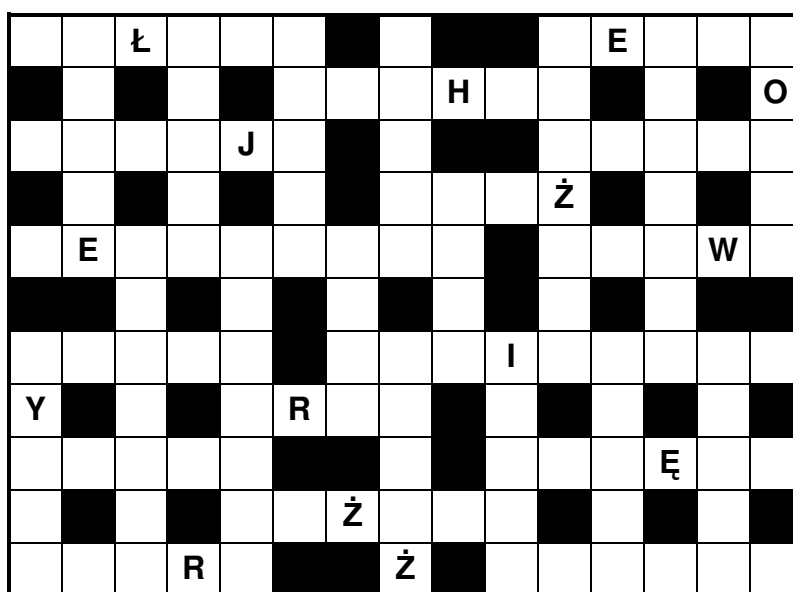
Czytelnikom Biuletynu jestem winien przeprosiny za to, że na ten numer trzeba było tak długo czekać. To skutek mojego długiego, trwającego prawie cztery miesiące, pobytu w Instytucie Hematologii.

A przy okazji chciałbym się tu podzielić kilkoma refleksjami, jakie nasunęły mi się w trakcie tego pobytu. Otóż przez cały czas wśród pacjentów nie brakowało hemofilików – czasami na chirurgii leżało ich i dziesięciu. W mniejszości były typowe dawniej schorzenia – wylewy do stawów lub mięśni czy zęby wymagające usunięcia. Dominowały przypadłości zdarzające się wszystkim – wśród nich kamienie nerkowe, żylaki przełyku (przy marskości wątroby), przepuklina, nowotwór gardła, podejrzenie nowotworu jelita grubego... A na podstawie opowieści kolegów mógłbym jeszcze dorzucić np. wycięcie woreczka żółciowego.

Choć zabrzmi to dziwnie – wszak to lista przykrych dolegliwości – taki wykaz nastraja mnie optymistycznie. Jeszcze do niedawna trzeba było kłaść się do szpitala z byle wylewem – dziś mamy leczenie domowe. Dzięki postępowi medycyny średnia długość życia hemofilików znacznie się wydłużyła; dawniej po prostu wielu z nas nie dożyłoby momentu, w którym pojawiają się niedomagania związane z zaawansowanym wiekiem. I wreszcie – co jest tu zdecydowanie najważniejsze – jeśli przytrafi się nam “coś takiego”, w żadnym wypadku nie powinniśmy się załamywać; lekarze z Instytutu Hematologii zapewnią nam osłonę czynnikiem przy każdej poważnej operacji.

Oczywiście o ile Ministerstwo Zdrowia przeznaczy odpowiednie fundusze na zakup tego czynnika. Ale o tym już było na innych stronach bieżącego Biuletynu.

Adam Sumera



JOLKA

Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- natarcie
- powinien oddać pieniądze
- potrzebna Miss Świata
- drzazga
- stolica Serbii i Czarnogóry
- zaleta
- grywa kochanków
- stolica Francji
- Fedorowicz lub Wójcicki
- bezpieczniki
- stacja kolejowa
- imię Wołodyjowskiego
- grzeje mniej niż pierzyna
- rodzinne miasto św. Franciszka

- praktyka przyszłego adwokata
- surowiec na ostrze noża
- ojciec lkarza
- prowadzą do mieszkania
- miano
- stolica polskiej piosenki
- statek Noego
- sprzęt krawca
- siła rozpędu
- lista, spis
- biegnie obok schodów
- np. Pacyfik
- występuje pierwszy raz
- główna tętnica
- państwo z Kijowem
- zespół komórek o wspólnej funkcji
- twórczość Wisławy Szymborskiej
- największa rzeka Francji

Adam Sumera

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

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Zdzisław Grzelak, 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; psch_lodz@interia.pl