



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 1 (24)

WIOSNA/LATO 2006

Dużą część tego numeru zajmują relacje z dwóch ważnych konferencji międzynarodowych – w Pradze i w Vancouverze [1, 2]. Warto je przeczytać, gdyż jest tam wiele informacji odnoszących się do metod leczenia hemofilii – obecnie i w niezbyt już odległej przyszłości.

Obszerny artykuł poświęcony leczeniu domowemu [3] przynosi także praktyczne wskazówki dotyczące metod podawania czynnika – sobie lub komuś bliskiemu. Warto jednak pamiętać, że "Biuletyn" nie jest pismem medycznym. Choć autorem artykułu jest lekarz medycyny, to wszelkie rady i zalecenia zawarte w tym tekście mogą stanowić jedynie uzupełnienie wskazań, jakie powinien przekazać lekarz hematolog prowadzący danego pacjenta.

W poprzednim numerze zamieściliśmy głos matki zadowolonej z portu, jaki znacznie poprawił możliwość podawania czynnika jej synkowi. Tym razem proponujemy bardziej naukowe spojrzenie na kwestię portów [4].

Z radością odnotowuję, że krąg współpracowników "Biuletynu" poszerzył się o kolejną osobę. W sekcji [5] przedstawiamy praktyczne wskazówki mamy małego Jasia, w sam raz przed zbliżającymi się wyjazdami na wakacje.

Kilka dłuższych i krótszych artykułów stanowiących omówienie doniesień z innych łamów dotyczy problemów związanych z zębami [6, 7] i ze zwyrodnieniami stawów [9, 10], a także zapowiedzi pojawienia się nowego rekombinowanego czynnika IX o przedłużonym działaniu [8].

Jak zwykle zapewniamy także chwilę relaksu nad jolką [11].

Adam Sumera

[1] KONFERENCJA W PRADZE

26 kwietnia br. odbyła się w Pradze międzynarodowa konferencja "Hemophilia Treatment in Eastern Europe: Opportunities for the Near Future" ("Leczenie hemofilii w Europie Wschodniej – szanse w bliskiej przyszłości"). Organizatorem była firma Bayer i to jej produktom poświęcono najwięcej uwagi, ale wiele miejsca zajęły kwestie poświęcone metodom leczenia chorych na hemofilię w Polsce, Czechach i Słowacji, a także na Węgrzech i w Austrii.

Największe zainteresowanie wywołała podana oficjalnie informacja, że pod koniec 2009 r. Bayer wprowadzi na rynek rekombinowany czynnik VIII (Kogenate) o przedłużonym czasie działania. Według badań wystarczy go podawać raz na tydzień. Ta nowa wersja Kogenate ma identyczną cząsteczkę jak obecnie stosowany (choć niestety jeszcze nie w Polsce) "zwykły" czynnik rekombinowany Kogenate, ale zyskuje dodatkowe zalety, ponieważ jest pegylowany; cząsteczka cz. VIII wiąże się z liposomem, pozostając na jej powierzchni (nie wnika do środka). Nowy Kogenate nie daje wprawdzie wyższego poziomu cz. VIII w osoczu, ale okres bez wylewów jest dłuższy (dlaczego tak się dzieje, nie zostało jeszcze dokładnie wyjaśnione). Jeszcze w tym roku, prawdopodobnie we wrześniu lub październiku, rozpocznie się III faza prób klinicznych tego nowego specyfiku, być może również i w naszym kraju.

Dużą część konferencji wypełniły kwestie związane z czynnikiem rekombinowanym (nie ma wyłączenie VIII). To nie jest już cud techniki dostępny jedynie na Zachodzie (np. Wielka Brytania i Dania stosują WYŁĄCZNIE taki czynnik). W br. Węgry zużyją 5 mln jednostek czynnika rekombinowanego, co stanowi ok. 10% całego ich zaopatrzenia (przy okazji zaktu-

alizowałem dane – w tym roku Węgrzy będą mieć 51,3 mln jedn. cz. VIII, co przy 10,3 mln ludności daje wskaźnik 5!) Rekombinant stosuje się też w Chorwacji (to 15% zaopatrzenia w cz. VIII i 12,5% w przypadku cz. IX), a nawet w Bułgarii! Niestety, czynniki rekombinowane są droższe od osoczopochodnych, więc trzeba zrobić dokładną kalkulację zysków (pełne bezpieczeństwo, ponieważ unika się szansy zakażenia zarówno już znanymi, jak i jeszcze nierozpoznanymi wirusami pojawiającymi się w ludzkim osoczu) i strat (mniej czynnika za te same pieniądze).

Wydaje się, że do zalet czynników rekombinowanych można dodać mniejszą szansę wytworzenia inhibitora u chorych. W przypadku Kogenate (funkcjonującego na rynku od 2000 r.) oprócz badań klinicznych można także przytoczyć przykład całej populacji hemofilików w Irlandii – wskutek decyzji administracyjnej cały kraj niemal z dnia na dzień przeszedł całkowicie na czynnik rekombinowany, i odbyło się to bez jednego przypadku wytworzenia nowego inhibitora. Należy jednak podkreślić, że dotyczyło to pacjentów już wcześniej leczonych koncentratami czynnika VIII; u dzieci, które wcześniej nie otrzymywały koncentratów cz. VIII, odsetek wytworzonych inhibitorów wynosił ok. 15% (choć jest to nadal procent niższy niż w przypadku innych preparatów podawanych w analogicznych okolicznościach). Przy okazji: wszelkie wyniki badań należy przyjmować z pewną ostrożnością, ponieważ na ostateczny rezultat wpływ mają różne czynniki, m.in. genetyczne – np. u Murzynów szansa wytworzenia inhibitora jest dużo wyższa niż u białych!

Kogenate przechowuje się w lodówce, podobnie jak znane nam preparaty. Można go jednak trzymać 2–3 miesiące poza lodówką, w temperaturze pokojowej (do ok. 25 stopni Celsjusza), ale po tym czasie nie należy go już z powrotem wstawiać do lodówki – trzeba go po prostu zużyć.

Proces produkcji czynnika rekombinowanego w firmie Bayer trwa przeszło 250 dni; składają się na to trzy fazy: (1) fermentacja, (2) oczyszczanie, (3) liofilizacja (czyli usuwanie wody) i pakowanie. W odróżnieniu od produkowanego przez firmę Wyeth rekombinowanego czynnika ReFacto, wykorzystującego czynnik VIII o skróconej domenie, czynnik Kogenate zawiera cząsteczkę o pełnej długości.

Uzyskanie rekombinowanego czynnika VIII o przedłużonym czasie działania jest obecnie głównym priorytetem firmy Bayer, jeśli chodzi o prace badawczo-rozwojowe. Najbardziej zaawansowany jest wspomniany już czynnik pegylowany, ale trwają także równoległe prace nad kilkoma innymi opcjami. Warto tu odnotować, że w firmie Bayer budżet badań nad zagadnieniami związanymi z leczeniem hemofilii w 2006 r. wynosi 80 milionów euro.

Na Węgrzech jest obecnie 2880 chorych z osoczowymi skazami krwotocznymi (829 z hemofilią A, 188 z hemofilią B, 1365 z chorobą vonWillebranda); połowa z tych chorych mieszka w Budapeszcie. Wśród węgierskich pacjentów jest kilka osób z ciężką postacią hemofilii liczących sobie ponad 80 lat. Koncentraty czynnika krzepnięcia zaczęto na Węgrzech stosować w 1992 r.; w 1994 r. wycofano z leczenia krioprecypitat. Jako ciekawostkę podam, że do 1998 r. leczenie domowe, choć faktycznie stosowane, było sprzeczne z prawem, ponieważ tylko personel medyczny mógł wykonywać zastrzyki dożylnie. Obecnie leczeniem domowym jest objętych tam 302 chorych. Zaopatrzenie w czynniki w 2006 r. wygląda na Węgrzech następująco:

czynnik VIII	51,3 mln jedn.
czynnik IX	5,5 mln jedn.
czynnik VII	1,1 mln jedn.

Jak już wspominałem, w tej ilości mieści się 5 mln jedn. rekombinowanego czynnika VIII (Kogenate); rekombinant jest stosowany na Węgrzech od pięciu lat (zaczynano od 300.000 jedn.).

Z kolei w Czechach wszystkie dzieci z inhibitorem są poddawane “odczulaniu” (procesowi wytwarzania tolerancji immunologicznej).

Jak barwnej bajki słuchałem prezentacji prof. Ingrid Pabinger z Austrii. Otóż w kraju Mozarta przeszło 90% dzieci i młodzieży z ciężką postacią hemofilii otrzymuje czynnik profilaktycznie. Profilaktyką objęta jest także część dorosłych. Jednocześnie jednak okazało się, że w Austrii nie istnieje centralny rejestr chorych na hemofilię.

Odnotujmy jeszcze, że w konferencji ze strony polskiej uczestniczyli lekarze: pan dr Windyga (Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie), pan dr Dobaczewski (Wrocław), pani dr Zdziarska (Kraków) oraz panie doktor Kasprzak i Kopydłowska (Poznań), a sprawy naszych chorych prezentował niżej podpisany.

Adam Sumera

[2] KONGRES FEDERACJI ŚWIATOWEJ W KANADZIE

W dniach 21–26 maja 2006 r. w Vancouver (Kanada) odbył się XXVII 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 członkowskich (NMO), 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 oraz z Kliniki Hematologii w Krakowie.

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

Vancouver, miasto usytuowane na zachodnim wybrzeżu Kanady pomiędzy majestatycznymi górami i skrzącym się oceanem, jest dynamicznym, wielokulturowym ośrodkiem leżącym w naturalnym, widowiskowym otoczeniu gór, oceanów i parków. Ze swoim umiarkowanym klimatem Vancouver zaliczany jest do najpiękniejszych miast świata.

Vancouver Convention and Exhibition Centre (VCEC), czyli Centrum Kongresowo-Wystawowe w Vancouver z wyróżniającą się pięcioletnią linią sklepienia jest punktem orientacyjnym wybrzeża w tym mieście. Zbudowane zostało na wielkim moło wychodzącym w głąb zatoki, do którego przybijają ogromne oceaniczne statki pasażerskie w swojej drodze na Alaskę.

Uroczysta ceremonia otwarcia Kongresu nastąpiła w niedzielę 21 maja w wielkiej sali obrad plenarnych. Były przemówienia i powitania. Głos zabierali m.in. Mark W. Skinner – Prezydent World Federation of Hemophilia oraz Georges-Etienne Rivard – Prezydent Kongresu. Potem nastąpiła część artystyczna z pokazem tańców indiańskich oraz przemarszem i występem orkiestry szkockiej, jako że Vancouver znajduje się w tzw. Kolumbii Brytyjskiej.

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, jak również obozy rehabilitacyjne).

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, jakie najbardziej go interesowały. Nie jestem więc w stanie napisać sprawozdania z wszystkich tych ciekawych sesji, wykładów i warsztatów.

W ramach kongresowego programu kulturalnego Komitet Organizacyjny Kongresu zorganizował zwiedzanie Muzeum Antropologii oraz wycieczkę do Akwarium w Parku Stanleya, gdzie mogliśmy podziwiać m.in. wspaniałe ryby i ssaki morskie: rekiny, barakudy, delfiny, białugi i wiele innych stworzeń oceanicznych.

Delegaci narodowych organizacji członkowskich (NMO), w tym i naszego PSCH, mieli jeszcze w piątek całonocne posiedzenie Zgromadzenia Ogólnego WFH (General Assembly). Na tym posiedzeniu, oprócz innych ważnych spraw, do grona krajów-członków WFH przyjęto uroczyście dwa nowe: Sri Lankę i Japonię. W ten sposób liczba członków Światowej Federacji Hemofilii powiększyła się do 107.

Wiodącym mottem Kongresu było hasło "Treatment for All" czyli "Leczenie dla wszystkich". WFH chce mianowicie sprawić, aby odpowiednia ilość koncentratów krzepnięcia, a także stosowne i profesjonalne leczenie oraz opieka były dostępne dla wszystkich chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne na całym świecie.

Jest to wielkie i niesamowicie trudne wyzwanie, ale obserwując WFH od wielu już lat, jej dynamizm i ciągły, konsekwentny rozwój mogą przypuszczać, że i to zadanie, jak wiele poprzednich, może się udać. Miejmy tylko nadzieję, że tak będzie.

Prezydent WFH Mark Skinner w swoim sprawozdaniu zaprezentował zarys planów strategicznych Federacji na następne lata:

1. Treatment for All (Leczenie dla wszystkich).
2. Dzielenie się wiedzą ze słabszymi i biedniejszymi.
3. Poprawa leczenia w rozwijających się krajach.
4. GAP-Global Alliance for Progress (Globalny Sojusz dla Postępu) – kontynuacja.
5. Twinning Program (Program Bliźniaczy) – kontynuacja i rozwój.
6. Wieloletnie programy zaopatrzenia i leczenia.
7. Współpraca WFH z narodowymi stowarzyszeniami i centrami leczenia hemofilii.
8. Pomoc humanitarna.
9. Badania nad rzadkimi skazami, chorobą von Willebranda oraz wrodzonymi skazami płytkowymi.
10. Bezpieczne i lepsze leczenie – wprowadzanie nowych produktów rekombinowanych.
11. Rozszerzenie bazy finansowej WFH – fundacje, sponsorzy.

Biuro Komunikacji i Polityki Społecznej w swoim raporcie oznajmiło, że na stronie internetowej WFH pojawiły się ostatnio dwa nowe języki – polski i estoński. To pierwsze to zasługa naszego kolegi Bogdana Gajewskiego. Jego tłumaczenia książeczek i filmów na temat hemofilii trafiły na tę stronę i zyskały uznanie w oczach społeczności międzynarodowej. Możemy być dumni z takiego tłumacza.

Ze strony WFH padła prośba o przesyłanie przetłumaczonych tekstów i książeczek na stronę internetową WFH: www.wfh.org. W ten sposób powiększa się baza językowa w ramach WFH, co oni przyjmują z wielkim zadowoleniem.

Zgromadzenie ogólne dokonało na koniec wyboru miasta, które będzie gospodarzem XXIX Kongresu WFH w roku 2010. Kongres odbywa się co 2 lata. Miejsce następnego kongresu w roku 2008 zostało już ustalone podczas ostatniego Kongresu w Bangkoku.

Zatem XXVIII Kongres w roku 2008 odbędzie się w Istambule (Turcja). O zaszczyt zaś gospodarza XXIX Kongresu w roku 2010 walczyły dwa miasta: Paryż (Francja) oraz Buenos Aires (Argentyna).

Zwyciężyła Argentyna stosunkiem głosów 55:22. A więc za cztery lata Kongres WFH będzie miał miejsce w Buenos Aires.

DZIEŃ POLSKI na Kongresie WFH

Podczas trwania Kongresu WFH w środę 24 maja 2006 r. odbyło się spotkanie pod nazwą "POLAND DAY". W spotkaniu tym uczestniczyli: ze strony WFH – **Catherine Hudon** (Koordynator Programowy na Europę), ze strony polskiej – **dr Jerzy Windyga** z IHiT, **doc. Andrzej Szczepanik** z Kliniki Chirurgicznej IHiT, **doc. Anna Klukowska** i **dr Paweł Łaguna** z Kliniki Pediatrii, Hematologii i Onkologii AM w Warszawie, **dr Joanna Zdziarska** z Kliniki Hematologii AM w Krakowie, **dr Grzegorz Dobaczewski** z Kliniki Transplantacji Szpiku, Onkologii i Hematologii Dziecięcej AM we Wrocławiu oraz autor tego sprawozdania **lek. med. Zdzisław Grzelak** z RCKiK we Wrocławiu będący jednocześnie przedstawicielem PSCH na Kongresie.

Na początku dr Windyga przedstawił sytuację w Polsce oraz realia dotyczące zaopatrzenia i dostępności koncentratów, a także opieki i organizacji leczenia chorych z hemofilią. Podał liczbę chorych w Polsce z podziałem na poszczególne rodzaje skaz krwotocznych według Krajowego Rejestru Chorych na Hemofilię, a także poinformował o istnieniu Narodowego Programu Opieki i Leczenia chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne. Przedstawił również sytuację przetargową w Polsce i uwarunkowania prawne zezwalające na permanentne przedłużanie procedur przetargowych przez przegrane firmy ze szkodą dla chorych.

Z kolei autor tego sprawozdania przedstawił w zarysie strukturę organizacyjną i najważniejsze aspekty działalności PSCH, z podkreśleniem wieloletniego programu zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia w ramach współpracy z fundacją Ameri Cares oraz organizowania przez PSCH letnich i zimowych obozów rehabilitacyjnych, jak również prowadzenia przez nasze Stowarzyszenie licznych programów edukacyjnych w zakresie wiedzy o chorobie, jej leczenia, nauki i sposobów autoiniekcji. Zwrócił jednak uwagę na wciąż niski poziom zaopatrzenia w koncentraty krzepnięcia, spowodowany ciągle niedostatecznymi nakładami finansowymi ze strony MZ oraz wciąż przedłużającymi się przetargami na zakup preparatów oraz na wyłonienie frakcjonatora polskiego osocza.

Catherine Hudon, jako przedstawicielka WFH, wyraziła podziw dla naszego (zarówno lekarzy, jak i chorych) zaangażowania w rozwój opieki i leczenia w Polsce, pomimo trudności i przeszkód, jakie napotykamy na każdym kroku. Wspomniała nasze zeszłoroczne zmagania w obliczu zagrażającej zapaści zaopatrzenia w koncentraty i list od Marka Skinnera do ministra zdrowia wspierający naszą walkę o poprawę naszej trudnej sytuacji.

Zaproponowała pomoc i wsparcie ze strony WFH dla Polski.

W lutym 2007 roku World Federation of Hemophilia pragnie zorganizować małą, najwyżej dwudniową konferencję w Warszawie, która dałaby początek ściślejszej współpracy pomiędzy Polską a WFH. W spotkaniu tym wzięłoby udział do 30 osób.

Uczestnikami mają być z jednej strony przedstawiciele WFH z jej prezydentem Markiem Skinnerem na czele, z drugiej zaś strony przedstawiciele PSCH, lekarze zajmujący się leczeniem hemofilii oraz przedstawiciele MZ z samym ministrem zdrowia (o ile zechce być obecny).

Takie spotkanie może okazać się przełomowe dla podniesienia poziomu zaopatrzenia oraz jakości leczenia chorych ze skazami w Polsce. Nie mówiąc już o tym, że w ogromnym stopniu spowoduje wzrost prestiżu i znaczenia PSCH wobec strony rządowej.

To zaś skutkować może w przyszłości zwiększeniem świadomości i zrozumienia ze strony decydentów dla naszej choroby, a co za tym idzie zwiększeniem środków finansowych na jej leczenie.

Catherine Hudon poruszyła jeszcze jedno bardzo ważne zagadnienie. Otóż wśród programów strategicznych WFH jest tzw. Twinning Program czyli Program Bliźniaczy.

Polega on na kojarzeniu dwóch krajów – rozwiniętego i rozwijającego się oraz ich centrów leczenia hemofilii, a także ich narodowych organizacji hemofilowych.

Wymiana doświadczeń w diagnostyce i leczeniu, opiece i rehabilitacji, liczne szkolenia dla pacjentów i personelu medycznego, wspólne warsztaty uczące lobbowania, gromadzenia funduszy i optymalnego korzystania z zasobów – to tylko niektóre aspekty tej współpracy.

WFH pragnie zaproponować stronie polskiej uczestnictwo w takim programie.

Zdziwiło nas nieco, kiedy usłyszeliśmy od Catherine Hudon, że Polska byłaby tu krajem rozwiniętym, a naszym partnerem byłby jeden z krajów leżących za naszą wschodnią granicą. Być może byłaby to Ukraina, Mołdawia lub Białoruś.

Na pewno wiedza i ogromne doświadczenie naszych lekarzy zajmujących się hemofilią pozwoli w pełni na rozwinięcie i prowadzenie tego programu.

To także może przyczynić się do podniesienia prestiżu Polski w oczach organizacji członkowskich zrzeszonych w WFH, a także pomoże nam w naszych staraniach i naciskach na rząd w celu poprawy jakości życia chorych na hemofilię w Polsce.

Na tym spotkanie zakończyło się. Będziemy w kontakcie z Catherine Hudon i mam nadzieję, że od lutego 2007 dla PSCH i wszystkich chorych na hemofilię w Polsce rozpocznie się nowa epoka zaopatrzenia, leczenia, opieki i poprawy jakości życia.

Dodam tylko, że podczas Zgromadzenia Ogólnego w ostatnim dniu Kongresu rozmawiałem osobiście z prezydentem WFH Markiem Skinnerem i w imieniu PSCH oraz wszystkich chorych zaprosiłem go do Polski na tę konferencję. Wyraził szczerą chęć uczestniczenia w tym spotkaniu i przyrzekł, że będzie na nim obecny.

Najważniejsze informacje i przesłania płynące z Kongresu to:

1. WFH prowadzi w wielu krajach rozwijających się dwa rodzaje programów: Twinning 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. Program GAP rozpoczęto realizować w kwietniu 2003 r. W ciągu trzech lat trwania tego programu wzięło w nim udział 30 krajów, m.in. Armenia, Azerbejdżan, Egipt, Gruzja, Jordania, Meksyk, Filipiny, Rosja i Tajlandia. W tym okresie zidentyfikowano i zdiagnozowano 5 000 nowych chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne.
2. Firma Bayer dysponuje już rekombinowanym czynnikiem VIII o przedłużonym działaniu. Jego nazwa to Kogenate FS. Udało się to dzięki połączeniu cząsteczki rekombinowanego czynnika VIII z liposomami i technologią PEG (polyethylene glycol). Okazało się, że technologia pegylowanych liposomów może znacznie przedłużać aktywność czynnika VIII. Oznacza to możliwość stosowania czynnika VIII raz na tydzień lub rzadziej. Badania kliniczne dowodzą, że technologia ta znacząco wydłuża bezwylewowy okres po wstrzyknięciu.
3. Warunkiem uzyskania dobrej jakości, ceny, dostępności i bezpieczeństwa koncentratów krzepnięcia jest m.in. stała obecność przedstawicieli medycznych oraz członków organizacji hemofilowych na przetargach.
W przetargach muszą uczestniczyć 4 strony:
 - przedstawiciele firm sprzedających
 - przedstawiciele ministerstwa
 - przedstawiciele medyczni
 - przedstawiciele stowarzyszenia
4. W ramach współpracy w pozyskiwaniu funduszy Irlandzkie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię będzie przeznaczało przez następne trzy lata po 25 000 US\$ na program GAP, jako wyraz solidarności z tysiącami osób chorych na hemofilię, które pozostają niezdiagnozowane i nieleczone. Kanadyjskie Stowarzyszenie natomiast oddaje stale 2% swoich finansów na WFH.
5. Dla budowania silnej i skutecznej organizacji, zdolnej do wpływania na decyzje rządu, najważniejszą rzeczą jest, aby mówić jednym głosem. A więc wszelkie nieporozumienia i kłótnie w stowarzyszeniu osłabiają jego skuteczność i mają negatywny wpływ na poprawę jakości życia chorych.

Reasumując, Kongres WFH – Vancouver 2006 był sposobnością do wymiany idei oraz doświadczeń. Umożliwił odnowienie znajomości z przyjaciółmi z całego świata, pozwolił na wzbogacenie wiedzy dotyczącej postępu w leczeniu hemofilii oraz wsparł globalne wysiłki World Federation of Hemophilia dla poprawy tego leczenia i opieki.

Dla nas stał się niepowtarzalną okazją do nawiązania nowych kontaktów i ciekawej współpracy z WFH, która w perspektywie może wyprowadzić Polskę na nowe szlaki w leczeniu hemofilii, a co za tym idzie może diametralnie poprawić jakość życia wszystkich chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne w kraju.

Od nas samych zależy, w dużej mierze, jak to rozegramy.
Przyszłość leży w naszych rękach.

lek. med. Zdzisław Grzelak

[3] KONTROLOWANE LECZENIE DOMOWE

Hemofilia i choroba von Willebranda mogą być skutecznie leczone. W większości przypadków leczenie jest nieskomplikowane. Polega na podaniu koncentratów czynników krzepnięcia VIII lub IX względnie czynnika von Willebranda. Jest stosowane zwłaszcza u chorych, którzy mają niski poziom czynnika krzepnięcia.

W celu uzyskania wysokiego stopnia bezpieczeństwa preparatów krew jest poddawana dodatkowej inaktywacji przeciwwirusowej poprzez pasteryzację i proces chemiczny. Od chwili wprowadzenia tych procedur, ponad 20 lat temu, preparaty stosowane w leczeniu chorych są bezpieczne i nie niosą zagrożenia zakażeniem np. chorobą AIDS. Czynniki krzepnięcia wyglądają jak biały proszek na dnie niewielkich buteleczek.

Dla wykorzystania tak przetworzonego czynnika krzepnięcia do buteleczki wprowadza się wodę do zastrzyków. Po rozpuszczeniu lek jest podawany dożylnie. Koncentrat trafia do krwiobiegu i za jego pośrednictwem dociera do miejsc krwawienia. Tam rozpoczyna prawidłowy proces krzepnięcia. Krwawienie jest powstrzymywane. Jeśli krew wypełniła tkankę bądź staw, wówczas rozpoczyna się proces wchłaniania.

Wczesne podanie czynnika krzepnięcia ogranicza ilość krwi zgromadzonej poza krwiobiegami. Eliminuje to powstawanie zwyrodnień stawowych występujących u chorych na hemofilię.

Zrozumienie faktu, że wczesne leczenie krwawień, tzn. możliwie szybkie podanie dożylnie koncentratów czynnika VIII lub IX bezpośrednio po rozpoznaniu pierwszych objawów krwawienia, gwarantuje szybkie jego zatamowanie, stało się podstawą wprowadzenia leczenia domowego.

Często zbędną staje się dalsza substytucja, co pozwala na dużą oszczędność kosztownych preparatów. Zapobiega się też w ten sposób powstawaniu ciężkich następstw pokrwotocznych w dotkniętych stawach i narządach wewnętrznych.

Wiąże się to z poprawą w ostatnich latach jakości, aktywności i stopnia oczyszczenia koncentratów krzepnięcia, a co za tym idzie z możliwością szerokiego ich wprowadzania do stosowania w leczeniu domowym.

Rodzice większości dzieci, które wymagają częstego leczenia, w porozumieniu z lekarzem powinni zachęcać dzieci do nauki wykonywania zastrzyków w domu. Oczywiście może to mieć miejsce, kiedy dzieci są wystarczająco dojrzałe (każdy przypadek należy rozpatrywać indywidualnie, ponieważ dzieci w różnym tempie dorastają psychicznie; generalnie można jednak przyjąć, że nad taką decyzją można zacząć się zastanawiać, gdy dziecko ma około 10 lat). Wielu rodziców wykonuje zastrzyki dzieciom w domu. Później wiele dzieci uczy się samodzielnie podawać sobie koncentraty czynników krzepnięcia.

Niektórzy ze starszych chłopców są w stanie podawać sobie koncentraty samodzielnie w szkole. To, czy mogą to robić, zależy od rodziców i lekarza z ośrodka leczenia chorych na hemofilię, od faktu, czy w szkole jest pielęgniarka lub pokój pielęgniarki, oraz oczywiście od pomocy nauczycieli i grona pedagogicznego.

Wprowadzenie leczenia domowego zakłada intensywne szkolenie hemofilików oraz rodziców dzieci chorych na hemofilię w zakresie wczesnego rozpoznawania oznak krwawienia i znajomości preparatów. Obejmuje ono również techniki wykonania autoiniekcji oraz sposobów opanowania powikłań poprzetoczeniowych (bardzo rzadko występujących).

Nieodzowny przy tym jest stały nadzór lekarski w postaci okresowych badań kontrolujących przebieg leczenia, kontroli prowadzonych tzw. kart leczenia domowego, jak również indywidualnie zalecanego dawkowania.

Do takiego sposobu leczenia należy także wykonywanie iniekcji dożylnych u dzieci chorych na hemofilię przez ich rodziców, specjalnie w tym celu przeszkolonych. Moment podania preparatu musi być określony przez dziecko. Tylko w sporadycznych przypadkach decydować mogą rodzice. Poza tym, w celu bezproblemowego wykonania iniekcji, układ żył u dziecka musi być dobrze widoczny i łatwo dostępny.

Warunkiem zezwolenia na prowadzenie kontrolowanego leczenia domowego jest wysoki stopień odpowiedzialności, spoczywającej, pod względem diagnostycznym i terapeutycznym, w znacznym stopniu na samych chorych.

Ta metoda leczenia hemofilii jest metodą optymalną, pozwalającą na szybsze zmniejszenie dolegliwości bólowych, na znacznej miary samodzielność, niezależność i swobodę połączoną z beztroskim i aktywnym spędzaniem wolnego czasu; zmniejsza ona w znacznym stopniu absencję chorobową w miejscu pracy czy też w szkole. Dodać należy, że dzięki tej metodzie leczenia następstwa krwawień i wylewów w stawach i narządach wewnętrznych zostają ograniczone do minimum.

W państwach zachodnich leczenie domowe hemofilii cieszy się dużym uznaniem. Każdemu pacjentowi wydaje się określoną liczbę ampulek z koncentratem czynnika krzepnięcia. Jeśli zaczyna się wylew, chory sam może podać sobie dożylnie brakujący czynnik. We Francji, Danii, Szwecji, Hiszpanii, Włoszech czy Niemczech prowadzi się leczenie profilaktyczne. Chorzy chłopcy już w wieku 2 lat otrzymują zapobiegawczo dwa–trzy razy w tygodniu brakujący czynnik, dlatego wśród dzieci chorych na hemofilię nie spotyka się tam kalek. Dzięki temu preparatowi wszyscy chorzy mogą prowadzić aktywny tryb życia – uczęszczać do szkół, podróżować, pracować, a nawet uprawiać sport.

Dlaczego krwawienie powinno być leczone jak najszybciej?

Krwawienie powinno być leczone jak najszybciej, aby skrócić czas rekonwalescencji i zapobiec przyszłym powikłaniom. Jeśli masz wątpliwości, nie zwlekaj. Przetocz czynnik!

Jeśli leczenie jest przeprowadzane zbyt późno, proces zdrowienia wymaga więcej czasu i wymaga znacznie więcej leków.

Co to jest leczenie domowe?

- Leczenie domowe to podawanie czynników krzepnięcia na żądanie poza szpitalem: w domu, w pracy, w szkole i w innych miejscach, w których znalazł się chory.
- Należy przechowywać wszelkie informacje o podanych iniekcjach – wpisuje się je do karty leczenia domowego.
- Chory na hemofilię oraz jego rodzina dzielą odpowiedzialność za swoje zdrowie ze specjalistami.
- Leczenie domowe nie może wyeliminować opieki lekarskiej.

Co to są zastrzyki dożylne?

- Zastrzyki dożylne polegają na wprowadzaniu igły do żyły. Są przeprowadzane, aby pobrać krew albo wykonać zastrzyk.
- Każda z żył, którą można łatwo wyczuć i zobaczyć, może być wykorzystana do zastrzyków. Na ogół łatwo dostępne są żyły na grzbietowej powierzchni ręki i w przegubie łokciowym.

Jakie przygotowania należy podjąć przed wykonaniem zastrzyku dożylnego?

Zanim rozpoczniesz rozkładać materiały, starannie umyj ręce mydłem. Miejsce wykonywania zastrzyku powinno być wyczyszczone i zdezynfekowane. Szklanka podchlorynu na litr wody powinna stanowić dobry środek dezynfekcyjny. Upewnij się, że środek dezynfekcyjny, którego używasz, nie jest przeterminowany.

Tabela 1. Osprzęt potrzebny podczas zastrzyków:

- | | |
|-----------------------------|-----------------------|
| • pojemnik na odpady | • igły–motylki |
| • gazik | • strzykawka |
| • gazik nasączony alkoholem | • igła do przelewania |
| • plasterk ochronny | • czynnik krzepnięcia |

- wacik
- plaster
- staza
- gumowe rękawiczki
- woda do zastrzyków (na ogół dostarczana z czynnikiem)

Jak zapobiegać infekcjom podczas wykonywania zastrzyków?

- Bądź ostrożny, gdy posługujesz się sprzętem medycznym. Utrzymuj ręce i sprzęt w czystości. Osoby, które pomagają, powinny umyć ręce i zakładać rękawice. Bądź ostrożny! Uważaj, żeby nie dotykać palcami końców igieł oraz wszystkich ostrych przedmiotów, miejsc do wprowadzania igieł, a także strzykawek. Należy dbać o czystość podczas wykonywania zastrzyków.
- Nie wolno otwierać pojemników z czynnikiem i przechowywać go po rozpuszczeniu.
- Zużyte strzykawki i igły powinny trafić do pojemnika z odpadkami.
- Należy postępować zgodnie z zaleceniami konsultantów medycznych z ośrodka chorych na hemofilię. Zaplamione miejsca należy wyczyścić środkiem dezynfekcyjnym.
- Zużyty osprzęt powinien być utylizowany zgodnie z zaleceniami konsultantów medycznych.

Jak podawać czynnik krzepnięcia?

- Upewnij się, że ręce zostały dokładnie umyte.
- Postępuj dokładnie zgodnie z zaleceniami.
- Wykorzystaj cały rozpuszczony czynnik krzepnięcia. Nie wolno dzielić dawki i przechowywać jej na później. Wartość terapeutyczna rozpuszczonego czynnika spada w miarę upływu czasu. Czynnik powinien być podany niezwłocznie. Należy pamiętać, że oprócz utraty aktywności, jeśli podajemy rozpuszczony czynnik później, grozi nam ryzyko infekcji bakteryjnej.
- Pamiętaj, gdy skończysz podawać czynnik i wyjmiesz igłę, przytrzymaj gazik w miejscu wkłucia przez przynajmniej 5 minut.

Technika iniekcji i autoiniekcji

Jakie są ogólne zasady wykonywania wkłuć?

Są bardzo proste: trzeba zwiększyć poczucie bezpieczeństwa i osłabić niepokój dziecka.

Należy wybrać najlepsze miejsce do wykonania wkłucia tak, aby zminimalizować niedo-
godności dla pacjenta. Nie należy wybierać kończyny, która uległa urazowi.

Pamiętaj, aby podczas wkłuwania chwalić małego pacjenta. Podkreślaj, że jest bardzo dzielny.

Nie należy wykonywać pośpiesznie całej procedury. Nawet w wypadku pilnego wykonania zastrzyku spokój i dokładna ocena możliwości przynosi większy zysk niż próby podejścia na ślepo do ukrytej żyły.

Jeśli wkłucie nie powiedzie się, nie należy wpadać w panikę. Nawet osoba o bardzo wysokich kwalifikacjach czasem nie trafia do żyły. W takim wypadku należy zrobić krótką przerwę i próbować ponownie. Jeśli próby wkłucia nie powiodą się, trzeba zwrócić się o pomoc.

Nie zapomnij poluźnić stazy, zanim rozpoczniesz podawanie zastrzyku.

Siedem kroków związanych z wykonywaniem zastrzyku:

1. Zgromadzić wszystko, co niezbędne.
2. Przygotować czynnik.
3. Wypełnić strzykawkę.
4. Znaleźć żyłę.
5. Wprowadzić igłę.
6. Wstrzyknąć czynnik.
7. Zrobić porządek i opisać przebieg leczenia.

Prześledźmy teraz poszczególne punkty:

1. Pierwszy krok: zgromadzić w dogodnym miejscu wszystko, co niezbędne.

Nigdy nie podawaj czynnika w kuchni, gdzie przygotowuje się jedzenie. Pamiętaj o umyciu rąk, zanim zaczniesz. Najpierw rozłóż czysty ręcznik w miejscu, w którym będziesz podawać czynnik. To, co niezbędne dla dokonania przetoczenia, przedstawia tabela 1.

Zanim rozpoczniesz, upewnij się, że wszystko jest w pobliżu. Oszacuj dawkę czynnika, której będziesz potrzebował (patrz wzór na dawkę).

Twój lekarz pouczy cię, jaka dawka jest odpowiednia do danej sytuacji. Sprawdź ilość jednostek na opakowaniu i oblicz, ilu opakowań potrzebujesz, aby uzyskać pożądaną dawkę. Pamiętaj o sprawdzeniu daty przydatności i ilości jednostek w każdym opakowaniu.

2. Drugi krok: przygotowanie czynnika.

Obie buteleczki powinny znaleźć się w temperaturze pokojowej. Zdejmij kapselek ochronny na buteleczce z czynnikiem oraz drugi z buteleczki z wodą do zastrzyków.

Przetrzyj alkoholem gumowe zatyczki. Kiedy już będą czyste i wolne od zarazków, nie dotykaj ich. Teraz weź podwójną igłę transferową, trzymając ją za osłonę. Nigdy nie dotykaj igły, bo możesz ją zanieczyścić. Jeśli dotkniesz jej, wyrzuć ją i sięgnij po nową.

Pamiętaj, że igieł nie wolno użyć powtórnie. Ostrożnie zdejmij osłonę z jednego końca.

Koniec, który ukaże się, włóż do buteleczki z wodą do zastrzyków. Potem zdejmij drugą osłonkę ochronną. Odwróć buteleczkę i wbij drugi koniec do gumowej zatyczki buteleczki z czynnikiem. Próżnia wciągnie płyn do buteleczki z czynnikiem. Kiedy cały płyn znajdzie się wewnątrz, usuń buteleczkę z wodą do zastrzyków, pozostawiając igłę w buteleczce z czynnikiem, aby powietrze wchodząc do wnętrza wypełniło próżnię. Wyjmij igłę z buteleczki z czynnikiem i wyrzuć ją do pojemnika z odpadkami. Proszek powinien rozpuścić się całkowicie. Czynnik na ogół rozpuszcza się dość szybko. Jeśli tak się nie stało, możesz poobracać flakonik w dłoniach, aby rozpuścić jego zawartość. To również ogrzewa rozpuszczany czynnik, zwłaszcza jeśli niedawno został wyjęty z lodówki. Nie potrząsaj buteleczką, banieczki powietrza mogą zniszczyć czynnik. Powinieneś podać przygotowany lek jak najszybciej od chwili rozpuszczenia. Jeśli jest rozpuszczony dłużej niż godzinę, nie używaj go. Kiedy został rozpuszczony, nigdy nie ochładzaj go ponownie.

3. Teraz możesz przejść do kroku trzeciego, czyli napełnienia strzykawki.

Na strzykawkę załóż igłę z filtrem. Pamiętaj, aby nie dotykać igły na całej długości.

Wprowadź igłę do buteleczki z czynnikiem. Wciągnij tłoczek, aby napełnić strzykawkę. Wyjmij igłę z filtrem i umieść ją w pojemniku z odpadkami.

Na jej miejsce załóż igłę do zastrzyków, połączoną z wężykiem (tzw. motylek).

Jeśli wykorzystujesz więcej niż jedną buteleczkę z czynnikiem, a każda jest z tej samej serii, możesz wykorzystać tę samą strzykawkę. Po prostu załóż kolejną igłę z filtrem i nabierz zawartość kolejnej buteleczki.

4. Teraz jesteś gotowy do kroku czwartego, to jest do znalezienia żyły.

Porozmawiaj z lekarzem lub pielęgniarką, jak znaleźć najlepszą żyłę. Jest wiele żył, które możesz wykorzystać do zastrzyków. Po pewnym czasie będziesz wiedział, która jest dla ciebie najlepsza. Za każdym razem kiedy podajesz czynnik, najlepiej wybierać różne miejsca, to pomoże Ci zadbać o żyły. Wówczas nie pojawią się zrosty. Kiedy wybierzesz żyłę, jest kilka sposobów, jak uczynić ją widoczną.

Założyć stazę lub kilkakrotnie otwierać i zamykać pięść. Masować lub poklepywać, ogrzewać rękę strumieniem ciepłej wody ponad miejscem wkłucia. Położyć ogrzany ręcznik na rękę lub dłoń. Pozostaw stazę założoną.

5. Jesteś gotowy do kroku piątego, czyli wprowadzenia igły.

Oczyść alkoholem miejsce zastrzyku. Kiedy już to zrobisz, nie dotykaj niczego, co może być zanieczyszczone. Zbierz nadmiar alkoholu, aby nie miał kontaktu z igłą. Jeśli wprowadzisz igłę ostrożnie, nie uszkodzisz żyły. Igła i motylek są jak samolot, który wyrównuje lot przed lądowaniem.

Po czym możesz poznać, że trafiłeś do żyły?

Krew popłynie pewnym, zdecydowanym strumieniem i wypełni wężyk. Możesz poczuć wyraźną zmianę oporu, igła przesuwana się swobodnie.

Jeśli nie trafiłeś do żyły, krew nie pojawi się w rurce. Nie wstrzykuj czynnika, bo w miejscu wkłucia pojawi się obrzęk oraz ból.

Jeśli krew nie pojawiła się w rurce zdecydowanym strumieniem, nie jesteś już w żyłę. Przebiłeś ją. Chociaż nie wprowadziłeś igły do żyły, nie wyjmuj jej. Spróbuj skierować ją w lewo lub prawo, aż ponownie znajdziesz żyłę. Kiedy krew będzie wypływać bez przeszkód, przyklej plasterk wprowadzoną igłę. Następnie zwolnij stażę.

6. Rozpocznij krok szósty, czyli wstrzykiwanie czynnika.

Łagodnie i powoli naciskaj na tłoczek. Kiedy skończysz, delikatnie odklej plasterk (unosząc go przytrzymuj skrzydełka motylka) i wyjmij igłę z żyły. Bądź ostrożny, aby nie uszkodzić żyły.

Od tej chwili obserwuj, czy nie ma reakcji alergicznych. Mogą one pojawić się nagle. Najczęściej jest to wysypka lub pokrzywka w postaci swędzących miejsc na skórze.

Jeśli pojawiają się, natychmiast skontaktuj się z lekarzem. Jeśli czujesz się dobrze, przytrzymaj gazik w miejscu wkłucia przez co najmniej 5 minut.

7. Zakończysz zastrzyk, gdy przejdziesz krok siódmy, czyli sprzątanie i opis leczenia.

Wyrzuć strzykawkę, buteleczki i inne materiały, które wykorzystywałeś, do pojemnika z odpadkami. Jeśli coś zostało zaplamione, wyczyść środkiem dezynfekcyjnym i wodą.

Dla zachowania bezpieczeństwa:

- Utrzymuj czystość, zwalczaj zarazki. Nie wykonuj zastrzyków, kiedy jesteś sam.
- Nigdy nie korzystaj ze zużytych materiałów. Nigdy nie wykorzystuj powtórnie tej samej igły.
- Zawsze postępuj zgodnie z zaleceniami pielęgniarki lub lekarza, jak usuwać zużyte materiały. Na koniec nie zapomnij o opisie leczenia.

Celem leczenia domowego jest zaoferowanie pacjentowi niezależności oraz leczenia, które jest najodpowiedniejsze dla jego choroby. Niezależność, pewność siebie, możliwość łatwego i szybkiego leczenia, możliwość robienia rzeczy, o których nie marzyłeś, to tylko kilka przyczyn, dla których nauka samodzielnych iniekcji jest potrzebna.

Jest z pewnością więcej powodów, gdyż samodzielne wykonywanie zastrzyków to możliwość niezależnego życia i pełnego korzystania z niego.

Leczenie chorych na hemofilię to przede wszystkim leczenie substytucyjne, polegające na uzupełnianiu niedoboru cz. VIII lub IX w celu zatrzymania krwawienia.

Koncentraty cz. VIII i IX produkowane są z ludzkiego osocza lub metodą inżynierii genetycznej.

W większości krwawień wystarczające jest podniesienie aktywności cz. VIII lub IX do 30% normy. W krwawieniach śródczaszkowych lub przy zabiegach operacyjnych aktywność powinna osiągnąć 80–100% normy.

Przy ustalaniu dawki cz. VIII i IX można posługiwać się następującym wzorem :

$$D = (\text{ kg } \times \text{ \% }) : K$$

gdzie:

K = 2 dla koncentratu cz. VIII

K = 1 dla koncentratu cz. IX

Przykładowo: dla osiągnięcia poziomu 30% u osoby z hemofilią A ważącej 60 kg należy podać 900 jednostek cz. VIII:

$$(60 \times 30) : 2 = 1800 : 2 = 900$$

Zasady leczenia substytucyjnego przedstawia poniższa tabela:

Rodzaj skazy	Preparat	Dawka	Częstość przetoczeń
Hemofilia A	Koncentraty czynnika VIII	15–50 jedn. na kg masy ciała	8–12 godz.
Hemofilia B	Koncentraty czynnika IX	20–70 jedn. na kg masy ciała	12–24 godz.

Uwaga: górne wartości z widełek dawek (50 jedn. cz. VIII i 70 jedn. cz. IX) oraz najkrótsze okresy między przetoczeniami (8 względnie 12 godzin) to wartości stosowane przy zabiegach operacyjnych lub krwawieniach do ośrodkowego układu nerwowego.

Przy niewielkich krwawieniach wystarczające jest jednorazowe podanie odpowiedniej dawki niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi. Przy większym wylewie krwi konieczne jest powtórzenie tej samej dawki preparatu codziennie przez 2–4 dni.

(oprac. lek. med. Zdzisław Grzelak na podst. własnej pracy specjalizacyjnej oraz publikacji WFH "Hemophilia in pictures", "Looking after the veins" i filmu "Autoinjection")

[4] DŁUGOTRWAŁY DOSTĘP NACZYNIOWY U CHORYCH NA HEMOFILIĘ – PORTY NACZYNIOWE

Częste podawanie leków drogą dożylną (zwłaszcza w warunkach pozaszpitalnych) wiąże się z trudnościami natury technicznej, wynikającymi z konieczności częstych wkłuć do żył pacjenta. Problem ten dotyczy między innymi osób z hemofilią, zwłaszcza w trakcie leczenia profilaktycznego koncentratami czynników krzepnięcia lub w czasie terapii mającej na celu wywołanie tolerancji immunologicznej wobec czynnika VIII (u hemofilików z inhibitorem czynnika krzepnięcia). Zapewnienie odpowiedniego dostępu naczyniowego bywa szczególnie trudne u dzieci. Portów używa się ponadto niekiedy u pacjentów z chorobami nowotworowymi w celu stosowania chemioterapii, jak również do podawania żywienia pozajelitowego i w innych przypadkach, gdy konieczne jest częste podawanie leków dożylnych (leków przeciwbólowych, antybiotyków).

Port dożylny (*port-a-cath*, *vascuport*) zapewnia długotrwały dostęp do układu żylnego i składa się ze zbiorniczka z silikonową membraną oraz długiego cewnika. Jest on wszczepiany pacjentowi chirurgicznie w taki sposób, że cewnik wprowadza się do naczynia (zazwyczaj żyły podobojczykowej lub szyjnej), jego końcówka tkwi w żyłę głównej górnej, a zbiorniczek umieszczony jest podskórnym na klatce piersiowej w okolicy obojczyka. Żaden element portu nie wystaje więc ponad skórę. Port można łatwo wyczuć dotykiem, zwykle jest on również widoczny jako niewielkie uwypuklenie na skórze klatki piersiowej. Poprzez nakłuwanie skóry nad portem za pomocą specjalnych igieł można podawać leki lub pobierać krew do badań. Igła przebija skórę, a następnie membranę portu, dostając się do zbiorniczka, połączonego z cewnikiem tkwiącym w żyłę. W ten sposób podawany lek dostaje się do krwiobiegu pacjenta. Port znacznie ułatwia podawanie koncentratów czynników krzepnięcia, umożliwiając łatwy i szybki dostęp do żyły. Ten sposób podawania leku jest ponadto mało bolesny dla pacjenta i łatwiej akceptowany, zwłaszcza przez dzieci, niż tradycyjne, wielokrotnie powtarzane nakłucia żyły. Port usuwa się również chirurgicznie, w warunkach sali operacyjnej.

Port może spełniać swoją rolę przez wiele miesięcy, a nawet wiele lat. Niemniej jednak z jego obecnością wiąże się możliwość pewnych komplikacji. Sam zabieg jego wszczepienia może być powikłany krwawieniem, mogą również wystąpić skutki uboczne znieczulenia. Port może być miejscem wniknięcia do organizmu drobnoustrojów powodujących infekcję, dlatego niezwykle ważne jest przestrzeganie zasad aseptyki podczas podawania leku. Co bardzo istotne, wokół cewnika i w samym porcie mogą powstawać zakrzepy krwi. Zapobiegawczo port przepłukuje się heparyną (środkiem przeciwkrzepliwym), jednak ryzyka tego powikłania nie da się całkowicie wyeliminować. Rzadko może również dojść do oderwania cewnika od

pozostałej części portu lub jego przerwania, lub też przedziurawienia membrany. Port może zacząć również przeciekać, co powoduje wydostawanie się części leku poza żyłę (jest to szczególnie niebezpieczne przy podawaniu chemioterapii).

Powikłania zakrzepowe mogą mieć bardzo poważny przebieg i być niebezpieczne dla zdrowia, a nawet życia, zwłaszcza jeśli towarzyszy im zakrzepica lub oderwanie i przemieszczenie fragmentu cewnika. Większości mechanicznych i infekcyjnych powikłań można uniknąć stosując się dokładnie do zaleceń dotyczących pielęgnacji portu i podawaniu leków.

(oprac. lek. med. Joanna Zdziarska)

[5] MALUCHY, LATO, HEMOFILIA I KOMARY

Lato to niestety czas zwiększonej "objawalności" maluszków z hemofilią. Dlatego zanim wyjedziemy na wakacje, warto wcześniej pomyśleć o tym, co może dzieciom pomóc i jak zabezpieczyć je przed skutkami wakacyjnych swawoli.

Zacznijmy od odzieży – uszyta z cienkiego, przewiewnego materiału, ale mająca długie rękawy i długie nogawki niejednokrotnie uratuje łokcie i kolana przed zadrapaniami; na dodatek łatwo pod nimi ukryć wszytą cieką gąbkę.

Naszym nieodłącznym i rozpoznawczym rekwizytem jest bezsprzecznie lodówka, gwarantująca bezpieczny transport czynnika. Jeśli podróżujemy samochodem, warto kupić lodówkę z podłączeniem do gniazda zapalniczki, nie musimy wtedy martwić się, że podróż się przedłuży, a wkłady w tradycyjnej lodówce się rozgrzeją.

Warto też zabrać ze sobą lód w żelu i przechowywać go razem z czynnikiem, by w razie potrzeby zawsze był chłodny.

Jeśli czynnik podajemy dziecku sami, to zabieramy oczywiście nasz dyżurny zestaw iniekcyjny. Jeżeli w podawaniu czynnika korzystamy z pomocy szpitala, warto zaopatrzyć się w motylki lub wenflony, którymi zwykle kłute jest dziecko (w szpitalu, z którego będziemy zmuszeni skorzystać, mogą akurat mieć inny "kaliber"). Przed wyjazdem dowiedzmy się, gdzie znajduje się najbliższy szpital lub przychodnia.

Powinniśmy także mieć pod ręką środki przeciwwstrząsowe (wapno, *claritine*, *clemastinum*) i uszczelniające naczynia (witamina C) tudzież preparaty tamujące krwawienie – *exacyl*, *spongostan* lub, jeśli się uda kupić, *QR for kids*, proszek tworzący sztuczny strupek (podobno są już polskie odpowiedniki).

W naszej apteczce nie powinno też zabraknąć środków przeciwbólowych i przeciwgorączkowych (typu *panadol*, *paracetamol*, *acenol*, *codipar*), pamiętajmy o bezwzględnym zakazie stosowania salicylanów (aspiryna, pyralgina, pabialgina itp.).

Uważajmy na insekty, w przypadku dzieci uczulonych na komary, meszki, itp. po ukąszeniu może powstawać miejscowy obrzęk, po którym zwykle pojawia się wylew. Lepiej zatem zaopatrzyć się w preparaty odstraszające owady: *off* czy *panko* (mniej znany, a bardzo skuteczny) i zarazem w preparaty stosowane po ukąszeniu: *fenistil*, *dolisos*.

Dla bezpieczeństwa dziecka i przyspieszenia udzielenia właściwej pierwszej pomocy warto zaopatrzyć dziecko w identyfikator, w którym podamy informacje o tym, że dziecko jest chore na hemofilię, określimy jej typ i poziom czynnika, zaznaczając, że w razie wypadku maluch wymaga natychmiastowego podania odpowiedniego czynnika krzepnięcia (napiszmy wyraźnie, czy chodzi o cz. VIII, czy o cz. IX) i że niezbędne jest natychmiastowe udzielenie pomocy medycznej, najlepiej w szpitalu. Takie zaświadczenie powinien podpisać lekarz prowadzący dziecko.

Nie zapomnijmy o uzbrojeniu się w cierpliwość do naszych pociech i o zaopatrzeniu się w dobry nastrój. O pogodę już zadba natura...

Bernadetta Pieczyńska, mama Jasia (hemofilia A <1%)

[6] DBAJ O ZĘBY JUŻ OD MAŁEGO

Wiele osób z niechęcią myśli o pójściu do dentysty. A osoby obarczone skazą krwotoczną mogą dodatkowo obawiać się, że taka wizyta skończy się krwawieniem. W rzeczywistości

jednak regularna prawidłowa opieka dentystyczna pozwala na zminimalizowanie interwencji stomatologicznych i zapobiega krwawieniom z dziąseł.

Najważniejszą sprawą jest niedopuszczenie do psucia się zębów, a zasadnicze czynności u pacjentów ze skazami krwotocznymi są takie same, jak u osób o prawidłowej krzepliwości.

Podstawa to szczoteczka i nici dentystyczna. Warto podkreślić, że krwawienia z dziąseł u chorych na hemofilię najczęściej wynikają z niedostatecznej troski o stan jamy ustnej. Należy pamiętać, by regularnie czyścić zęby przy użyciu szczoteczki oraz nici dentystycznej.

Szczotkowanie przez 30 sekund dla odświeżenia oddechu przed wyjściem do szkoły czy pracy nie wystarczy. **Szczotkuj przez trzy do pięciu minut.** Osobom ze skazą krwotoczną najczęściej zaleca się miękką szczoteczkę.

Ważne jest też, by nauczyć się używania nici dentystycznej (dostępnej w każdej aptece). Z rolki odrywa się kawałek nici, wprowadza między zęby i usuwa resztki jedzenia, które utkwily między zębami. Należy uważać, żeby nić łagodnie zsunęła się w dół po ścianie zęba – wbijanie jej na siłę może doprowadzić do skaleczenia. Najlepiej, gdyby właściwy sposób użycia pokazała dentystka lub higienistka. U małych dzieci czyszczenie nicią dentystyczną wykonują rodzice; na samodzielność przychodzi pora, gdy dziecko ma 8–9 lat.

Niektórzy rezygnują z czyszczenia zębów, gdy zauważą krew. To błąd. Krwawienie z dziąseł najczęściej wynika z tego, że zęby nie były regularnie czyszczone i na ich powierzchni utworzył się kamień, co z kolei doprowadziło do obrzmienia dziąseł. Po kilku dniach prawidłowego czyszczenia krwawienie w trakcie szczotkowania powinno ustąpić.

Rutynowe wizyty u dentysty nie powinny powodować żadnych kłopotów, a w większości przypadków nie ma konieczności wcześniejszego podawania czynnika. Zawsze jednak należy poinformować stomatologa o swojej skazie – dzięki temu lekarz zachowa specjalną ostrożność.

Osoby z endoprotezami lub z portem powinny przed leczeniem dentystycznym, które może spowodować nawet niewielkie krwawienie, wziąć antybiotyk – pozwoli to uniknąć groźby infekcji.

W przypadku poważniejszych interwencji dentystycznych, a zwłaszcza usuwania zębów, należy skontaktować się z hematologiem, który ustali odpowiednią dawkę czynnika. Niektóre zabiegi, takie jak ekstrakcja zębów trzonowych, powinny być wykonywane raczej w szpitalu.

(oprac. as na podst. artykułu Elizabeth Thompson Beckley "Treat teeth right, from the start" w "Bloodline", February 2006)

[7] ZĘBY NASZYCH DZIECI

Dziecko należy zabrać do dentysty, gdy skończy roczek, albo nie później niż w pół roku po wyrżnięciu się pierwszego ząbka. Wczesne wizyty u dentysty pomogą w nauczaniu rodziców, jak dbać o zęby dziecka. Warto pamiętać o następujących sprawach:

- Należy unikać lepkich potraw oraz substancji bogatych w cukier, ponieważ mogą one sprzyjać psuciu się zębów. Rodzynki, batoniki itp. pozostają na zębach po jedzeniu. Jeśli już podajemy dziecku takie przysmaki, to róbmy to po posiłku, a potem dziecko powinno umyć zęby.
- Mleczne zęby też są ważne! Również o nie należy dbać bardzo starannie, używając szczoteczki i nici dentystycznej.
- Butelka, z której piją niemowlęta i małe dzieci, może także przyczyniać się do psucia zębów, jeśli dziecko może z niej popijać przez cały dzień. Należy zabierać taką butelkę, gdy tylko dziecko przestanie się nią interesować.
- Aparaty korekcyjne mogą być stosowane u dzieci ze skazami krwotocznymi. Należy tylko poinformować dentystę o skazie, a także uczulić go, by unikać luźnych drutów, które mogłyby skaleczyć język lub policzek i wywołać krwawienie.

(oprac. as na podst. "Bloodline" oraz "Hemaware", July/August 2005)

[8] DŁUŻEJ DZIAŁAJĄCY REKOMBINOWANY CZYNNIK IX

W kanadyjskim biuletynie "Hemophilia Today", oficjalnym organie Kanadyjskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię, znaleźliśmy informację o nowym rekombinowanym czynniku IX, jaki zamierzają wspólnie produkować firmy Biovitrum i Syntonix. Nowy preparat będzie nosić nazwę FIX:Fc i ma mieć wydłużony czas półtrwania, co oznacza, że czynnik będzie dłużej pozostawać w krwiobiegu i wystarczą rzadsze przetoczenia.

Firmy nie podały niestety, kiedy zakończone zostaną próby kliniczne i czynnik zostanie wprowadzony na rynek (zwykle cała ta procedura trwa łącznie przynajmniej pięć lat).

Obecnie chorzy w Kanadzie mogą korzystać z innego rekombinowanego czynnika IX o nazwie BeneFIX, produkowanego przez firmę Wyeth.

(oprac. as na podst. "Hemophilia Today", Spring 2005)

[9] WĄTPLIWOŚCI DOTYCZĄCE GLUKOZAMINY

"Wiedza i Życie" z kwietnia 2006 r., powołując się na wyniki badań finansowanych przez rząd amerykański, kwestionuje skuteczność glukozaminy i chondroityny, dostępnych bez recepty środków mających powodować regenerację chrząstki stawowej. W badaniach porównawczych środki te łagodziły ból związany z postępującym zwyrodnieniem stawów tak samo skutecznie jak pigułki sporządzone głównie z cukru i mąki. Zdaniem badaczy o skuteczności glukozaminy i chondroityny decyduje głównie tzw. efekt placebo, czyli wiara, że przyjmowany specyfik wpłynie na poprawę zdrowia.

(oprac. rp i as)

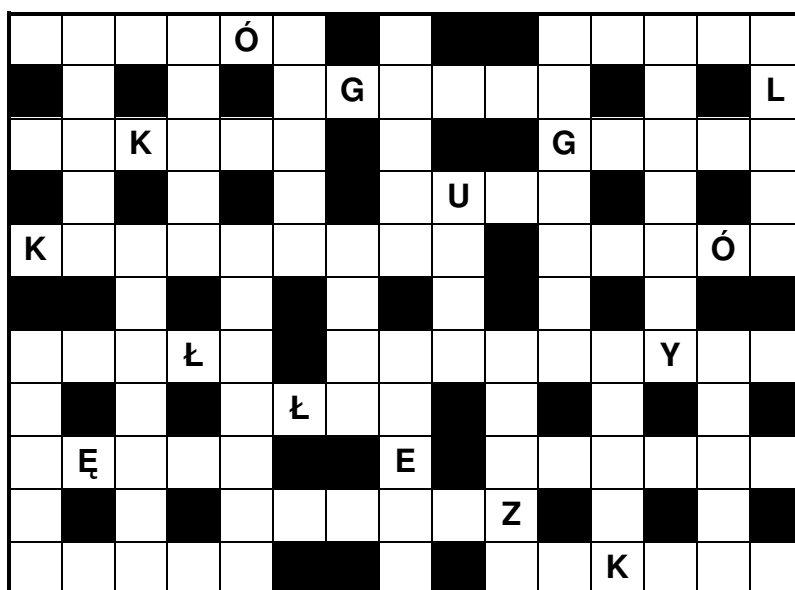
Przytaczamy tę opinię, ponieważ "Wiedza i Życie" jest poważnym pismem. Doświadczenie uczy jednak, że należy ufać raczej seriom badań, a nie pojedynczym studiom. Poczekajmy więc spokojnie na następne wyniki. A jeśli komuś któraś z wymienionych substancji pomaga (na forum internetowym było sporo głosów osób zadowolonych), to nie ma żadnych powodów, by przerywać taką kurację. Ponadto w innym fragmencie tego samego artykułu przytoczono opinię amerykańskiego eksperta, który stwierdził, że w omawianym eksperymencie "kuracja" tabletkami z mąki dała znaczną poprawę ruchomości stawów i zmniejszenie bólu. Może zatem najważniejsze jest nasze wewnętrzne przekonanie? (as)

[10] I JESZCZE O STAWACH

W 2005 r. uczeni z Portugalii w wyniku badań na 34 pacjentach z hemofilią stwierdzili, że osoby z mutacją genu HFE częściej mają poważne problemy ze stawami wynikające z artropatii. Jak się sądzi, przyczyną tych problemów może być kontakt z którymś ze składników krwi (podczas wylewu). Gen HFE bierze udział w absorpcji żelaza. Być może mutacje tego genu powodują nadmierne gromadzenie żelaza w tkankach stawu.

(oprac. as wg "Bloodline" 1/2006 za czasopismem "Hemaware")

[11] JOLKA



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- | | |
|-----------------------------------|-----------------------------------|
| - strzyżone przez fryzjera | - przeciwieństwo zła |
| - wyrobienie towarzyskie | - był nim Winnetou |
| - kamyczek w pierścionku | - figura przypominająca człowieka |
| - pionowe drzewce z rejami | - wynik dodawania |
| - wojskowe polecenie | - zarabia noszeniem ciężarów |
| - kończy nieudane małżeństwo | - wielki kamień |
| - Ren lub Wisła | - malec |
| - zbiór reguł rządzących językiem | - nie oryginał |
| - spis przewidywanych wydatków | - łamigłówka |
| - stolica Łotwy | - grzyb lub ptak |
| - ma męża chodzącego w spódnicy | - między wąsami a brodą |
| - tkanina lub stan w USA | - przód statku |
| - słowo | - czeka na klucz |
| - emblemat | - pozostają po praniu |
| - jedna z sześciu w gitarze | - część ogrodu z kwiatami |
| - mieszka w Stambule | - na końcu lassa |

Adam Sumera

BIULETYN INFORMACYJNY Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię.

Do użytku wewnętrznego.

Opracował Adam Sumera. Współpraca: Zdzisław Grzelak, Robert Prencel.

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

Nasz kontakt internetowy: rpren@uml.lodz.pl; psch_lodz@interia.pl;

Strona koła łódzkiego: www.pschlodz.prv.pl