



BIULETYN INFORMACYJNY

Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię

NR 2 (25)

JESIEŃ 2006

Spora część zawartości bieżącego numeru wiąże się z konferencją EHC w Sofii – proponujemy relacje z samej konferencji [1], a także trochę informacji uzyskanych podczas rozmów z delegatami irlandzkiego stowarzyszenia chorych na hemofilię [2]. Również artykuł dotyczący powrotu do aktywności po przebytych wylewach, napisany przez holenderskiego fizjoterapeutę Pieta de Kleijna, zaczerpnęliśmy z materiałów towarzyszących prezentacji zorganizowanej podczas tej konferencji [3]. Ten ostatni tekst może przydać się wielu z nas – niektórzy przesadnie oszczędzają dotkniętą wylewem kończynę aż do czasu ustąpienia ostatnich resztek obrzęku, co skutkuje osłabieniem mięśni, inni natomiast próbują niemal natychmiast wrócić do stuprocentowej sprawności, narażając się na ponowny wylew. Prezentowana tu metoda proponuje zaczynać rehabilitację wcześniej, ale jednocześnie bez skoków; trzeba pewnej siły woli, by założyć sobie np.: “dzisiaj wstanę tylko do łazienki, jutro zjem posiłki przy stole, a pojutrze przez godzinę popracuję przy biurku”, ale warto przynajmniej zastanowić się, czy nie przejąć choć niektórych elementów tego podejścia.

Ponadto proponujemy wieści z Kół, ze szczególnym uwzględnieniem turnusu rehabilitacyjnego zorganizowanego przez kolegów z Krakowa dla chłopców z różnych części kraju [5, 6], spojrzenie psychologa na dziecko w świecie mediów [8], a także praktyczne wskazówki mamy małego Jasia [9].

Jest też wykaz numerów telefonów do nowej siedziby Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie [11].

Adam Sumera

[1] KONFERENCJA EHC W SOFII

Europejskie Konsorcjum Hemofilowe (*European Haemophilia Consortium – EHC*) to organizacja skupiająca europejskie stowarzyszenia chorych na hemofilię (po jednym z każdego kraju). Tegoroczna, już XIX konferencja EHC odbyła się w dniach 22–24 września w Sofii. Wzięło w niej udział ok. 240 uczestników z 43 krajów, przede wszystkim europejskich, choć byli też reprezentanci Argentyny, Kanady, Meksyku i USA. Niżej podpisany miał przyjemność reprezentować Polskę.

Główną część konferencji stanowiły wykłady poświęcone różnym kwestiom związanym z hemofilią. Bardzo ciekawie zabrzmiały informacje o możliwych drogach rozwoju leczenia hemofilii. Badania naukowe prowadzą obecnie w kilku kierunkach. Trwają prace nad wydłużeniem czasu działania podawanego czynnika. Inni badacze dążą do wyeliminowania lub przynajmniej zminimalizowania ryzyka powstania inhibitora, czyli przeciwciał zwalczających wstrzykiwany czynnik. Nie ustają badania nad terapią genową, choć rodzą się wątpliwości, czy jest to rzeczywiście tak nęcące rozwiązanie, jak jeszcze niedawno uważano – wszak takie ingerencje w ludzkie geny grożą trudnymi do przewidzenia niebezpieczeństwami, a hemofilia obecnie nie jest już chorobą prowadzącą do wczesnej śmierci, istnieją metody skutecznego radzenia sobie z objawami hemofilii, a dzięki postępowi medycyny te metody będą coraz doskonalsze. Obiecujące, choć jeszcze bardzo odległe perspektywy leczenia wiążą się z wykorzystaniem transgenicznych świń. Odpowiednio zmodyfikowane genetycznie świnię mogą w okresie po porodzie dawać mleko zawierające czynnik VIII i IX. Możliwe, że zostaną opracowane też leki doustne, które nie będą kopiować struktury cz. VIII lub IX, lecz będą jakimiś innymi substancjami realizującymi funkcje spełniane przez te czynniki.

Była okazja do porównań z innymi krajami. W Belgii jest ok. 1000 chorych na hemofilię (ok. 800 osób z hemofilią A, ok. 200 z B). Dwie trzecie z nich to pacjenci objęci profilaktyką; osoby z łagodną i umiarkowaną postacią otrzymują desmopresynę, pozostałe – czynnik (głównie rekombinowany). Warto podkreślić, że profilaktyka nie ogranicza się tam tylko do dzieci, wśród leczonych zapobiegawczo są i osoby w zaawansowanym wieku, w tym jeden pacjent po siedemdziesiątce. Przy tej sposobności poruszono interesujący problem – chorzy z tym samym poziomem czynnika mogą mieć zupełnie różne objawy; jedna osoba mająca poniżej 1% cz. VIII może mieć bardzo częste wylewy, a inna z takim samym poziomem czynnika miewa wylewy tylko sporadycznie. Jest logiczne, że chorzy z tej drugiej grupy nie muszą być objęci profilaktyką.

Odbyło się również mające charakter warsztatów spotkanie poświęcone problemom fizjoterapii w hemofilii. Pewną namiastką może być artykuł współprowadzącego te warsztaty Pieta de Kleijna, zamieszczony poniżej.

Brian O'Mahony, były przewodniczący Światowej Federacji Hemofilii (WFH), przedstawił najnowsze decyzje rządu Irlandii w sprawie ubezpieczeń na życie w tym kraju. Zasadniczo irlandzkie firmy ubezpieczeniowe dzielą kandydatów na trzy kategorie: (1) ubezpieczonych bez dopłaty, (2) ubezpieczonych za dopłatą (wysokość dopłaty zależy od rodzaju schorzenia) oraz (3) niepodlegających ubezpieczeniu. Obecnie hemofilik zainfekowany HCV lub/i HIV, kwalifikujący się do drugiej grupy ze znaczną dopłatą, zapłaci tylko standardową stawkę (jak w grupie 1), a różnicę pokryje państwo (paradoksalnie hemofilik, który nie ma ani HCV, ani HIV, zapłaci więcej od swojego "zawirusowanego" kolegi; ten drugi musi uregulować tylko podstawową stawkę, podczas gdy ten pierwszy ponadto dopłaci pewną – podobno niezbyt dużą – kwotę z tytułu hemofilii).

Już wcześniej ustalono, że gospodarzami następnej konferencji będą Włosi, a miejscem spotkania będzie Parma. O organizację w 2008 r. ubiega się Irlandia, a w 2009 r. – Gruzja.

Adam Sumera

[2] GARŚĆ WIEŚCI Z IRLANDII

Jak to zwykle bywa na wszelkiego rodzaju konferencjach, równie istotne jak wykłady były rozmowy z innymi uczestnikami prowadzone podczas przerw i po obradach. W jednej z takich przerw rozmawiałem z dwójką przedstawicieli irlandzkiego stowarzyszenia chorych na hemofilię. Kiedy wspominałem, że niektórzy polscy hemofilutkowie wyjechali do Irlandii i bardzo chwalą sobie tamtejszy system leczenia hemofilii, dowiedziałem się, że kilka osób z Polski przebywających na Zielonej Wyspie zdążyło już skontaktować się z tamtejszym stowarzyszeniem. Przy okazji usłyszałem, że pewnym problemem w leczeniu domowym w Irlandii jest odbieranie zużytych igieł i strzykawek. Pamiętając, że czynnik dowozi się tam do domu chorego, zapytałem, czemu nie może być podobnie jak z mleczarzem, który przywozi mleko, a przy okazji zabiera puste butelki. Okazało się, że nie jest to takie proste – zgodnie z irlandzkim prawem samochód transportujący sprzęt medyczny, który dodatkowo może być zakażony np. HCV, musi być opatrzony specjalnymi napisami, że przewozi przedmioty niebezpieczne, a mało kto by się ucieszył, gdyby taki wóz zaparkował pod jego domem (dowóz czynnika jest realizowany dyskretnie, nieoznakowanymi samochodami).

Irlandczycy opowiedzieli mi także trochę o metodach swojej działalności. Od czasu do czasu organizują spotkania integrujące – zapraszają rodziny mające dzieci chore na hemofilię. Dorośli mają okazję wysłuchać przygotowanych dla nich prelekcji, a dzieci tymczasem bawią się razem (ewentualnie podzielone na grupy wiekowe); oczywiście także i tu duże znaczenie mają spotkania w przerwach, kiedy rodzice mogą powymieniać się doświadczeniami nad filiżanką herbaty czy kawy.

Warta rozważenia przez nasze koła jest metoda kontaktowania się z członkami stowarzyszenia. Otóż specjalnie wyznaczona osoba przynajmniej raz w roku dzwoni do każdego z członków organizacji, by zapytać o ewentualne potrzeby. Niektórzy chorzy nigdy sami nie zgłosiliby się ze swoimi problemami, natomiast w takiej rozmowie łatwiej im przychodzi powiedzieć o swoich kłopotach.

Adam Sumera

[3] POWRÓT DO AKTYWNOŚCI PO WYLEWIE

Wstęp

Hemofilia cechuje się częstymi wylewami do stawów i mięśni. Wylewy dostawowe dotyczą najczęściej stawów skokowych, kolan i łokci. Wylewy domięśniowe pojawiają się często w dolnej części nogi (np. w łydce), w górnej części nogi (np. w mięśniu czworogłowym), w pachwinie (w mięśniu łydźwiowym) i w przedramieniu (w zginaczu). Przedstawiona poniżej metoda funkcjonalnego powrotu do sprawności po wylewie do układu mięśniowo-szkieletowego nie ogranicza się tylko do samego okresu krwawienia. Metodę można podzielić na cztery części składowe.

1. Środki zapobiegawcze (1, 2, 3)

1. Regularne uczestniczenie w lekcjach wychowania fizycznego w szkole i uprawianie sportu zapewnia normalną sprawność motoryczną i pośrednio przyczynia się do zapobiegania wylewom. Zdrowy organizm umożliwia szybszy i pełniejszy powrót do zdrowia po wylewach, a także po chorobie. Zasadnicze znaczenie mają dobre, otwarte kontakty z nauczycielami WF, trenerami sportowymi, rodziną, kolegami i sąsiadami.

2. W tej metodzie nacisk jest kładziony na działania zapobiegawcze, które mogą okazać się przydatne w ostrej fazie wylewu. Najpierw sprzęt, taki jak pojemniki z lodem i kule. Oczywiście pacjenci powinni wiedzieć, jak z nich korzystać!

3. Ponadto pacjenci i ich rodzice powinni poinformować odpowiednie osoby, jak postępować w przypadku wylewu. Na przykład może chodzić tu o nauczycieli w szkole, a szczególnie nauczycieli WF, ale także o rodziców kolegów, z którymi dzieci często się bawią. Wówczas także te osoby będą czuły się pewniej, wiedząc, co robić i jak pomóc w razie wylewu.

2. Ostra faza wylewu

Im szybciej pacjent rozpozna wylew (lub poprzedzające go objawy), tym szybciej można podjąć działania. Ograniczy to zniszczenie stawu. Jeśli to możliwe, należy podać czynnik. Zewnętrzne objawy wylewu to obrzęk, podwyższona temperatura danego miejsca, ból i utrata ruchomości. O ustąpieniu krwawienia świadczy zmniejszenie bólu i wzrost ruchomości. Wskazówką może być też to, że dane miejsce nie jest już tak rozgrzane, natomiast widoczny obrzęk nie jest tu miarodajny, ponieważ jego ustąpienie następuje dopiero po pewnym czasie. Do czasu ustania krwawienia zaleca się jedynie stosowanie zimnych okładów (najlepiej z lodu). Lód należy przykładać przez 30 minut, owiniętszy przedtem pojemnik z lodem w ścierkę lub cienki ręcznik, żeby ochronić skórę. Potem należy zrobić przerwę trwającą 1–2 godziny dla uniknięcia odmrożenia. Trzeba także wybrać najwygodniejszą (lub przynajmniej najmniej niewygodną!) pozycję. Dla każdego stawu istnieje optymalne położenie, warto je odnaleźć. W poradnikach często zaleca się podniesienie kończyny, ale pacjent sam musi zdecydować, czy taka pozycja będzie dla niego odpowiednia. Konieczne może być skorzystanie z kaczki lub basenu, ponieważ kilkakrotne w ciągu dnia chodzenie do ubikacji bez kul jest fatalne w skutkach dla uszkodzonego kolana czy kostki. Warto w tym okresie poprosić o pomoc rodzinę lub kolegów. **Funkcjonalny powrót do zdrowia można rozpoczynać dopiero po dokonaniu odpowiednich przygotowań!** O tym, kto i kiedy może pomóc, warto pomówić z rodziną i kolegami jeszcze przed wylewem. Pamiętaj: większość ludzi chętnie ci pomoże, zwłaszcza jeśli będziesz mógł pokazać, że wszystko dobrze zaplanowałeś.

3. Funkcjonalny powrót do zdrowia po ustąpieniu krwawienia

Zasadą tej części jest osiągnięcie optymalnej poprawy w krótkim czasie przy minimalnej szansie ponownego wylewu. Kluczowe hasło brzmi: **fazy funkcjonalne**. Do realizacji celów funkcjonalnych należy dochodzić małymi krokami. Pomoże w tym sporządzenie odpowiedniego grafiku: trochę ćwiczeń i innych aktywności co godzinę. W ten sposób możesz przeprowadzić wiele ćwiczeń i zrobić wiele rzeczy, unikając przeciążenia. Grafik jest tylko pomocą – modyfikuj go zależnie od bólu, obrzęku i każdego innego czynnika, który twoim zdaniem należy uwzględnić. **Reaguj na sygnały swojego ciała!** Każdy wylew wymaga stosowania się

do pewnego schematu. Zasadniczo stawy nóg muszą brać na siebie ciężar całego ciała, a stawy rąk – nie (z wyjątkiem przypadków, kiedy używa się kul).

Jako przykład weźmy duży wylew do kolana; liczbami od 1 do 8 oznaczmy “**fazy funkcjonalne**”, podzielone na **(a) ćwiczenia** i **(b) czynności życia codziennego**. Wszystkie ćwiczenia powinny odbywać się bez przekraczania granicy bólu, a czynności życia codziennego nie powinny powodować powiększenia bólu i obrzęku.

1. Leż w łóżku (lub na tapczanie), dopóki ból się nie zmniejszy, a kolano nie zacznie się ruszać nieco bardziej płynnie.

1a. Co godzinę kilkakrotnie zginaj i prostuj kolano (nawet jeśli ruch jest minimalny), ale w granicach bólu.

1b. Jeżeli ruszasz się w łóżku, staraj się, żeby kolano było w miarę możliwości sztywne; w razie potrzeby podtrzymuj nogę.

2. Zmieniaj pozycję w łóżku, jeśli jesteś w stanie samodzielnie podnieść nogę w zgięciu.

2a. Co pół godziny zmieniaj pozycję w łóżku, trzymaj kolano nieruchome w maksymalnym wyproście. Co godzinę kilka razy maksymalnie zginaj i prostuj kolano.

2b. Przy zmianie pozycji staraj się przytrzymać nogę mięśniami, po pewnym czasie uda ci się samodzielnie podnieść nogę w zgięciu.

3. Zaczynj siadać na brzegu łóżka i zaczynj stawać, ale dopiero wtedy, gdy kolano będzie dostatecznie wyprostowane.

3a. Zintensyfikuj prostowanie nogi; próbuj też podnosić nogę w maksymalnym wyproście.

3b. Podnieś nogę ze zgiętym kolanem i przełóż ją przez brzeg łóżka. Postaw stopę na podłodze (ewentualnie podłóż coś pod stopę, jeśli masz za małe zgięcie) i rozluźnij mięśnie.

4. Przejdź z łóżka na krzesło poprzez fazę stania i chodzenia o kulach lub z inną pomocą, np. przy wykorzystaniu dwóch krzeseł odwróconych do siebie tyłem.

4a. Na kilka minut stań, podpierając się na rękach, unikając mocniejszego obciążania nóg. Przy chodzeniu maksymalnie opieraj się na rękach.

4b. Przy przechodzeniu od siedzenia do stania wykorzystuj przede wszystkim nogę bez wylewu. Podczas chodzenia używaj dwóch kul do odciążenia chorej nogi.

5. Cele funkcjonalne, takie jak pójście do toalety, jedzenie przy stole czy odrabianie lekcji przy stole.

5a. Ćwiczenia prostowania z oporem; powoli zwiększaj siłę mięśni. Zaczynj ćwiczenia w pozycji leżącej.

5b. Ułóż plan realizacji czynności życia codziennego. Uwzględnij czynności wymagające stania w kuchni, takie jak wycieranie naczyń czy robienie kawy.

6. Wydłużaj dystans, jaki przechodzisz, zwiększaj zakres czynności życia codziennego, zaczynj znowu chodzić do szkoły. Powrót do pracy zależy od twojej formy fizycznej i od możliwości korzystania z transportu.

6a. Podczas ćwiczeń zwiększaj ciężarki zamiast zwiększać liczbę powtórzeń. Nie ćwicz zbyt mocno i za często; priorytet ma osiągnięcie celów funkcjonalnych!

6b. Optymizuj swój sposób chodzenia. Rób małe kroki, zwiększając dystans i prędkość tylko wtedy, gdy możesz chodzić bez wysiłku i bez bólu (bez późniejszych reakcji kolana).

7. Wróć do pracy i do czynności życia codziennego, a kiedy osiągnąłeś te cele, zaczynj się koncentrować na dodatkowej aktywności, takiej jak sport czy długie spacery.

7a. Stosowane ćwiczenia powinny wymagać od ciebie pewnego wysiłku.

7b. Cele funkcjonalne zależą od twoich konkretnych zajęć, a także od uprawianych sportów i sposobów aktywnego wypoczynku.

8. Funkcjonowanie na tym samym poziomie, co przed wylewem. W przypadku stawów dotkniętych artropatią dobrze jest zanotować te czynności, których wykonywanie już przed wylewem było związane z bólem lub których nie mogłeś wykonywać tak, jak byś chciał.

4. Ocena (4, 5)

4. To chyba najtrudniejsza faza. Po funkcjonalnym powrocie do sprawności należy poddać ocenie cały zrealizowany grafik; dobrze jest zasięgnąć opinii rodziców i osób, które nam w tym czasie pomagały. Trzeba odpowiedzieć sobie, czy stosowane sprzęty były odpowiednie i wystarczające, jak stwierdziłeś wylew i jakie podjąłeś działania po jego zauważeniu, ile osób ci

pomagało, czy robiły to we właściwy sposób. A co **te osoby** myślą o swoim udziale? Pamiętaj: rodzice odgrywają ważną rolę, ale z biegiem lat pacjent sam jest odpowiedzialny za podejmowanie decyzji w całym procesie leczenia.

5. Warto zasięgnąć opinii specjalistów. Lekarza możesz zapytać: na początku miałem takie dziwne uczucie – czy to był oznaka, że zaczyna się wylew? Czy zareagowałem prawidłowo? Fizjoterapeutę możesz spytać: czy właściwie korzystałem z kul?

Epilog

Metoda stosowania faz funkcjonalnych po wylewie do stawu lub mięśnia pozwala ci na odpowiedni powrót do sprawności. Czynności, które jesteś w stanie wykonywać, zapewnią ci optymalne funkcjonowanie w społeczeństwie i dobrą jakość życia. W tej metodzie konkretna lokalizacja wylewu (staw lub mięsień) jest mniej istotna. Jeśli wylew był mniej poważny, to pomiń początkowe fazy grafiku i zacznij od tego poziomu, który odpowiada twojej aktualnej sytuacji.

Działania z części 2 i 3 (bezpośrednio odnoszące się do wylewu) będą o wiele skuteczniejsze, jeśli nie pominiesz części 1 i 4!

Piet de Kleijn (tłum. as)

[4] PROBLEMY Z ZAOPATRZENIEM W CZYNNIKI

W lipcu ubiegłego roku Ministerstwo Zdrowia obiecywało, że przetargi dotyczące zakupu czynników krzepnięcia na rok 2006 rozpoczną się w grudniu 2005 r. Skończyło się na obietnicach. Do rozpisania przetargu wzięto się w marcu 2006, ale wówczas pojawiła się nowa koncepcja – zamiast przetargu na rok miał się odbyć przetarg od razu na trzy lata. To wymagało przygotowania odpowiedniej dokumentacji. W rezultacie przetarg odbył się w połowie czerwca. Niestety, jego rozstrzygnięcie zostało oprotestowane przez dwie przegrane firmy. A po odrzuceniu pierwszego protestu firmy zaczęły składać następne. Sprawa utknęła w arbitrażu i nie została rozstrzygnięta do dnia dzisiejszego (październik 2006). Dla ratowania sytuacji dokonano zakupu interwencyjnego w firmie Octapharma, ale realizacja dostaw z tego zakupu niestety się odwleka.

Interwencje w tej sprawie płynące zarówno ze Stowarzyszenia, jak i od indywidualnych chorych pozostają niestety bez echa.

Podczas pobytu na konferencji EHC w Sofii rozmawiałem z p. Peterem Troija, szefem Octapharmy na naszą część Europy. Pan Troija zaklinał się, że czynnik dotrze do Warszawy 25 lub najdalej 26 września, a potem szybko zostanie rozprowadzony po kraju. W rozmowie z nim podkreślałem, że nasze listy interwencyjne do Octapharmy nie wynikały z naszej niechęci do tej firmy, lecz jedynie z konieczności szybkiego wyjścia z krytycznej sytuacji. Stwierdziłem też jednak, że postawa wskazująca na nieuwzględnianie potrzeb pacjentów może, zwłaszcza w dobie komunikacji przez internet, łatwo doprowadzić do uszczerbku w wizerunku firmy. Rozmawiałem także z przewodniczącym WFH Markiem Skinnerem, prezesem EHC Hubertem Hartlem oraz byłym przewodniczącym WFH Brianem O'Mahony o naszym aktualnym kryzysie dotyczącym zaopatrzenia w czynniki. Wszyscy wykazali duże zainteresowanie i zrozumienie, przyrzekli też pomoc w naszych zmaganiach z ministerialną biurokracją. Będziemy działać wspólnie z nimi.

Adam Sumera

[5] WIEŚCI Z KÓŁ

Lublin

Koło Lubelskie jest w trakcie rejestracji. Odbyło się zebranie założycielskie. Przeprowadzono rozmowy w lubelskim RCKiK, Klinice Hematoonkologii i Dyrekcji Wojewódzkiego Szpitala im. Wyszyńskiego. W porozumieniu z chorymi jako lekarze odpowiedzialni za leczenie chorych na hemofilię wyznaczeni zostali lek. Magdalena Górską i lek. Tomasz Gromek z Kliniki Hematoonkologii Akademii Medycznej.

Łódź

24 czerwca 2006 r. odbyło się doroczne zebranie koła łódzkiego, w którym uczestniczyli również zaproszeni goście: p. doc. Krzysztof Chojnowski, koordynator wojewódzki ds. leczenia hemofilii, oraz p. Ewa Ściborska, Rzecznik Osób Niepełnosprawnych w regionie łódzkim.

Doc. Chojnowski przekazał informacje dotyczące aktualnego zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia, zwłaszcza problemu niedostatecznej rezerwy cz. IX. Poinformował także o wspartej przez niego inicjatywie zarządu Koła, dzięki której dyrekcja szpitala im. M. Kopernika w Łodzi wyraziła zgodę na objęcie kompleksową opieką medyczną dorosłych chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne z regionu łódzkiego. Ma to szczególne znaczenie wobec rosnącej liczby osób z hemofilią osiągających zaawansowany wiek, w którym i w zdrowej populacji pojawiają się różne schorzenia, np. cukrzyca czy choroby układu pokarmowego. Pacjenci z takimi problemami będą przyjmowani na odpowiednie oddziały szpitalne, a opiekę hematologiczną, niezbędną każdemu hemofilikowi niezależnie od aktualnego rozpoznania (wszak wylewy mogą pojawiać się i samoistnie) zapewnią lekarze z kliniki hematologii.

W związku z tą zgodą dyrekcji szpitala zarząd koła w porozumieniu z koordynatorem wystąpił z pismem do dyrekcji łódzkiego pogotowia, prosząc o to, by chorzy z hemofilią A, hemofilią B i chorobą von Willebranda w przypadku stwierdzenia konieczności hospitalizacji byli przewożeni do szpitala im. Kopernika, niezależnie od rozpoznania (oczywiście z wyłączeniem nielicznych przypadków, gdyby konieczna była taka opieka specjalistyczna, która nie mieści się w profilu tego szpitala). Zazaczyliśmy, że każdy z tych chorych powinien się legitymować kartą chorego na hemofilię, potwierdzającą jego skazę krwotoczną.

Ponadto doc. Chojnowski poinformował, że w szpitalu im. Kopernika istnieją już możliwości oznaczania poziomu czynnika VIII, czynnika von Willebranda i wykrywania inhibitora; nie jest jeszcze niestety możliwe oznaczanie poziomu czynnika IX. W niedalekiej przyszłości na hematologii ruszy mini-oddział pobytu dziennego, gdzie chorzy zgłaszający się np. na przetoczenia będą mogli bez problemów otrzymać leki (obecnie w gabinecie zabiegowym czasami powstają spore zatory).

Pan docent podkreślił, że wszyscy chorzy ze skazami krwotocznymi powinni regularnie przynajmniej raz lub dwa razy do roku zgłaszać się na wizyty w Poradni Hematologicznej.

Pani Rzecznik Osób Niepełnosprawnych przedstawiła zasadnicze kierunki działalności swojego biura, zmierzającej do wyrównania szans tych, którym niepełnosprawność utrudnia pełne funkcjonowanie w społeczeństwie. W swoim wystąpieniu podkreśliła, że powinniśmy być świadomi przysługujących nam praw, a szczególny nacisk położyła na fakt, że mamy **prawo** do tego, by normalnie pracować i zarobić na swoją emeryturę – zatem musimy mieć zapewniony czynnik krzepnięcia.

(as)

Kraków

Głównym przejawem działalności Koła w ostatnim okresie było zorganizowanie turnusu rehabilitacyjnego dla dzieci z hemofilią (obszerna relacja na dalszych stronach). Ponadto, jak wiele innych Kół oraz osób indywidualnych, sporo energii przeznaczaliśmy na wysyłanie do posłów pism w sprawie braku czynników krzepnięcia.

(az)

[6] TURNUS REHABILITACYJNY

W dniach od 17 do 29 lipca 2006 r. Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię – Koło Terenowe Kraków zorganizowało turnus intensywnej rehabilitacji dla chłopców chorych na hemofilię i chorobę von Willebranda. Turnus został przygotowany przy współpracy Kliniki Hematologii CM UJ w Krakowie, Fundacji Profilaktyki i Leczenia Chorób Krwi im. prof. Juliana Aleksandrowicza oraz Regionalnego Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Krakowie i odbył się w Małopolskim Centrum Rehabilitacji Dzieci "Solidarność" w Radziszowie.

Tegoroczny, zorganizowany po dwuletniej przerwie, był już jedenastym takim wydarzeniem w historii naszego Koła. Jednak po raz pierwszy wzięli w nim udział chłopcy nie tylko z rejonu Małopolski, ale także z Kołobrzegu, Bydgoszczy, Łodzi i Wrocławia.

Koncentraty czynników krzepnięcia krwi VIII i IX dla chorych z Małopolski zostały przekazane przez Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Krakowie. Chłopcy spoza rejonu przyjechali z czynnikiem, który na ten cel otrzymali w swoich Centrach Krwiodawstwa.

Małopolskie Centrum Rehabilitacji Dzieci "Solidarność" w Radziszowie z wielką przychylnością przyjmuje na rehabilitację chorych na hemofilię, a jego pracownicy są otwarci na problemy chorych na wrodzone skazy krwotoczne i chętnie poszerzają swoją wiedzę o informacje dotyczące tej grupy chorób. W tym roku, w pierwszych dniach turnusu, p. dr Joanna Zdziarska z Kliniki Hematologii CM UJ spotkała się z lekarzami, pielęgniarkami i rehabilitantami, prezentując wykład na temat opieki nad chorymi z hemofilią i chorobą von Willebranda.

W turnusie wzięło udział trzynastu chorych chłopców w wieku od 8 do 19 lat. Większość z nich szczególnie wymagała rehabilitacji z powodu zaawansowanych zmian zwyrodnieniowych w jednym lub kilku stawach. Pod opieką doświadczonego personelu medycznego wszyscy uczestnicy przez dwa tygodnie brali udział w ćwiczeniach wysiłkowych i usprawniających, grupowych i indywidualnych. Mogli również korzystać z profesjonalnego sprzętu sportowego.

Zarówno starsi, jak i młodsi uczestnicy turnusu świadomie podjęli trud rehabilitacji. Korzystali z porad i wskazówek rehabilitantów, by móc po zakończeniu turnusu kontynuować ćwiczenia w warunkach domowych. Większość chłopców bardzo chętnie brała udział w ćwiczeniach na basenie pływackim, a jako jedyna grupa chorych w Centrum Rehabilitacji nasi chłopcy mogli dwa razy dziennie korzystać z dobrodziejstwa zajęć w wodzie.

Na turnus rehabilitacyjny został zaproszony specjalista w zakresie rehabilitacji dzieci chorych na hemofilię, p. mgr Karol Scipio del Campo z Samodzielnego Publicznego Dziecięcego Szpitala Klinicznego w Warszawie. Przeprowadził szkolenie rehabilitantów i podzielił się z nimi swoim wieloletnim doświadczeniem w pracy z dziećmi chorymi na skazy krwotoczne.

Pan mgr Karol Scipio del Campo udzielił konsultacji, opracował i przekazał indywidualnie dla każdego chorego zestaw zalecanych ćwiczeń usprawniających i rehabilitacyjnych. Wszystkie te wskazówki zostały przekazane rodzicom na zakończenie turnusu. Chłopcy obiecali, że będą kontynuować ćwiczenia w warunkach domowych przez cały następny rok.

Jednym z celów turnusu była nauka samodzielnego podawania sobie koncentratów czynników krzepnięcia. Chłopcy, pokonując barierę strachu, z wielką chęcią i zaangażowaniem uczyli się zasad samodzielnego podawania preparatu. W efekcie prawie wszyscy uczestnicy tegorocznego turnusu nauczyli się wykonywania autoiniekcji. W nagrodę na zakończenie turnusu chłopcy otrzymali od organizatorów automatyczne stazy, a na pamiątkę wspólnego pobytu – albumy o Krakowie.

Firma farmaceutyczna Bayer przekazała uczestnikom kurtki przeciw-deszczowe.

Rodzice i chłopcy byli bardzo zadowoleni z pobytu w Radziszowie i już wyrazili chęć uczestnictwa w podobnym obozie w przyszłym roku.

Przedstawmy, kto czuwał nad młodymi ludźmi.

Opieka medyczna internistyczna:

p. dr Irena Solecka-Szpejda oraz zespół lekarski Małopolskiego Centrum Rehabilitacji Dzieci "Solidarność" w Radziszowie.

Opieka medyczna hematologiczna:

p. dr Joanna Zdziarska – Klinika Hematologii CM UJ w Krakowie.

Opieka pielęgniarska:

p. Halina Bochenek-Jończyk oraz zespół pielęgniarski Małopolskiego Centrum Rehabilitacji Dzieci "Solidarność" w Radziszowie.

Opieka rehabilitacyjna:

p. Barbara Gądek ze Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie oraz rehabilitanci z Małopolskiego Centrum Rehabilitacji Dzieci "Solidarność" w Radziszowie.

W tym miejscu organizatorzy jeszcze raz serdecznie dziękują za wsparcie finansowe sponsorom: Firmie Bayer HealthCare oraz Fundacji Profilaktyki i Leczenia Chorób Krwi im. prof. Juliana Aleksandrowicza.

Andrzej Zdziarski – Prezes Koła "Kraków"

[7] NOWE KSIĄŻKI

W połowie roku w księgarniach ukazała się książka *Skazy krwotoczne* autorstwa dr. Jerzego Windygi. Książkę napisano w taki sposób, że nawet laik, pod warunkiem uważnej lektury, może zdobyć sporą wiedzę na temat skaz krwotocznych, a jednocześnie czytający tę pozycję lekarze nie będą mieć żadnych powodów, by narzekać na uproszczenia. Zawarte tam informacje dotyczą wszystkich, również i rzadkich skaz krwotocznych, ale najwięcej miejsca poświęcono hemofilii. Cena jak na dzisiejsze czasy przystępna: 22 zł.

Natomiast jedynie w obiegu zamkniętym, rozprowadzane przez PSCH, są dwie nowe bezpłatne pozycje przeznaczone głównie dla rodziców: *Dziecko chore na hemofilię w szkole* oraz *Wsparcie emocjonalne w hemofilii*, obie przełożone z angielskiego przez Bogdana Gajewskiego, który również zorganizował ich wydanie i pozyskał sponsorów (przy pierwszej pozycji pomoc finansową okazała firma Baxter, a przy drugiej – Bayer).

(as)

[8] DZIECKO W ŚWIECIE MEDIÓW

Dziecko od najmłodszych lat znajduje się w kręgu różnorodnych oddziaływań, które podejmowane są przez najbliższe mu osoby, grupy, wspólnoty społeczne, instytucje. Przestrzeń ta tworzy swoiste środowisko edukacyjne. Obejmuje ono trzy obszary środowiskowe życia dziecka: rodzinę i grupy nieformalne, np. sąsiedzkie, rówieśnicze, instytucje lokalne, np. świetlica, dom kultury, oraz instytucje ponadlokalne, przede wszystkim środki masowego przekazu. W tej przestrzeni życia dziecka, ciągle poszerzającej się i wzbogacającej o nowe formy oddziaływań, tkwią możliwości kształtowania jego poglądów i postaw, rozwijania zainteresowań i gromadzenia doświadczeń (Izdebska, 2001).

Dziecko już w okresie prenatalnym (przed urodzeniem) jest przygotowywane do odbioru wrażeń ze świata zewnętrznego. Przebywając w łonie matki słyszy miarowe uderzenia jej serca, słyszy, jak pracują jej narządy wewnętrzne, często jest świadkiem, jak matka do niego przemawia. Badania wykazały, że płód odbiera dźwięki już w 25 tygodniu życia, na co wskazały pomiary aktywności elektrycznej jego mózgu, zaś po 28 tygodniach rusza powiekami w odpowiedzi na dźwięk; jeśli tego nie robi (dotyczy to 1–2% dzieci), to rodzi się z deficytami w zakresie słuchu.

Dziecko słyszy także głosy innych osób, np. ojca, z którym matka rozmawia. Inne odgłosy pochodzące ze świata zewnętrznego w nikłym stopniu przedostają się do nienarodzonego jeszcze dziecka.

Zmysł wzroku także już funkcjonuje w okresie przed urodzeniem. W szóstym miesiącu życia u płodu otwiera się szpara powiekowa, co wpływa na dopływ światła do oka. Dziecko obserwuje środowisko o pomarańczowo-brązowej barwie (Vasta, Haith, 1995).

W chwili urodzenia podstawowe systemy percepcyjne podejmują swoje funkcje. Warto zaznaczyć, iż układ zmysłów nawet u dorosłego człowieka nie dostarcza pełnego zapisu zjawisk otaczających. Bardziej dokładny obraz świata dają zmysły zwierząt. Swą niedoskonałość percepcyjną człowiek uzupełnia lepszym niż u zwierząt rozwojem innych funkcji psychicznych, zwłaszcza myślenia (Smith, 1989).

Współcześnie dzieci żyją w zupełnie innym świecie niż poprzednie pokolenia, w świecie, którego integralną część stanowią media. Wśród innych instytucji wychowawczych wyróżniają się tym, iż głównym miejscem ich odbioru jest dom rodzinny, że dostarczają one rozrywki, zabawy, przekazują informacje, oraz tym, że kontakt dziecka ze środkami masowego przekazu rozpoczyna się bardzo wcześnie, bo już w drugim roku życia.

Dziecko od najmłodszych lat atakowane jest codziennie ogromną ilością bodźców, pochodzących z gazet, czasopism, książek, plakatów, audycji radiowych, kaset wideo, kompu-

terów, telewizji. Każdego dnia dziecko przyjmuje ponad dwa tysiące obrazów pochodzących z technicznych środków przekazu (Izdebska, 2001).

Z jednej strony środki masowego przekazu wzbogacają środowisko domu rodzinnego, dając ogromną szansę poznawania kraju i świata oraz uczestniczenia pośrednio w różnych wydarzeniach społeczno-kulturowych. Coraz silniej oddziałują na postawy dzieci i młodzieży, znacznie silniej niż wzory i modele przekazywane w tradycyjny sposób przez nauczycieli w szkołach. Treści przekazywane są atrakcyjnie i przyjemnie, proces przyjmowania ich zaś dokonuje się najczęściej okazjonalnie, mimowolnie.

Należy jednak zdawać sobie sprawę z faktu, iż rzeczywistość medialno-techniczna, choć atrakcyjna dla dziecka, jest dla niego bardzo abstrakcyjna. Ponadto cechuje ją zaborczość, tj. potrafi zawładnąć czasem dziecka, zdeorganizować jego aktywność, podporządkować sobie, ale też rozbudzić chęć posiadania, ułatwień życiowych, pozostawiając na boku wartości (Izdebska, 2000).

Masowe oferowanie coraz to nowych środków przekazu przeszkadza dziecku w odpoczynku, w ciszy i samotności.

Często także ukazwany przez mass media świat, pełen beztroski lub wręcz przeciwnie – pełen przemocy i agresji, w konfrontacji z doświadczeniami dziecka może okazać się frustrujący.

Zatem w organizowaniu rodzinno-domowego odbioru przekazu pochodzącego z mass mediów podkreśla się znaczącą rolę rodziców. Ich zadaniem jest krytyczne, selektywne wybieranie programów, które docierają do dziecka, i kształtowanie ich aktywnego odbioru. Szczególnie bowiem małe dzieci, które jeszcze nie potrafią trafnie wartościować przekazywanych im informacji, narażone są na niebezpieczeństwa, jakie niesie z sobą mediatyzacja życia współczesnego człowieka.

Katarzyna Wałęcka-Matyja

Bibliografia:

- Harwas-Napierała B., Trempała J. (red.) (2000). *Psychologia rozwoju człowieka* (t. 2). Warszawa: PWN
- Izdebska J. (2001). *Rodzina. Dziecko. Telewizja. Szanse wychowawcze i zagrożenia telewizji*. Białystok: Trans Humana.
- Izdebska J. (2000). *Dziecko w rodzinie u progu XXI wieku*. Białystok: Trans Humana.
- Smith A. (1976). *Ciało*. Warszawa: PZWL.
- Vasta R., Haith M. (1995). *Rozwój dziecka*. Warszawa: WSiP

[9] WAKACYJNE NAUCZKI

Wakacje, choć z założenia są odpoczynkiem od nauki, dla niektórych mogły być właśnie okazją do pouczających doświadczeń.

Tegoroczne lato dla wielu okazało się wyjątkowo skąpe w zapasy czynnika, właściwie trudno mówić o zapasach, kiedy zaniedbania w zaopatrzeniu w czynnik zmuszają matki do dramatycznych wyborów: “mam 2 synów, 1 czynnik, poważne wylewy przytrafiły się obu synom – któremu podać?” Miejmy nadzieję, że jesień okaże się łaskawsza, przynajmniej jeśli chodzi o dostępność czynnika, a ci, od których zależy poprawa tej sytuacji, czegoś się o naszej chorobie nauczyli. Może w wakacje natknęli się na świeżo wydane *Skazy krwotoczne* dra Windygi...

Dla Jasia tegoroczne lato było wyjątkowo “wylewowe”, do szopy powędrował rowerek i ulubiona huśtawka linowa (“za karę”, bo robiły siniaki w pachwinie), a uporczywe krwawienie z małżowiny usznej stało się okazją do poeksperymentowania z cudem zdobytym onegdaj proszkiem, który zaoszczędził nam podania czynnika. Krwawiące, najprawdopodobniej w wyniku zadrapania, miejsce w uszku posypałam magicznym proszkiem *Kid's QR* (firma Biolife) i nie minęła nawet minuta, jak zrobił się piękny strupek. Dziecku przykazałam, by strupka nie drapało i nie sprawdzało, czy jeszcze jest, a następnego dnia wieczorem ów strupek gdzieś przepadł, po zadrapaniu ani śladu.

Mieliśmy też inne, dużo groźniejsze doświadczenie. Otóż śpiącego na hamaku Jasia użądliła osa, wybrała górna wargę. Buzia dziecka zaczęła błyskawicznie puchnąć, byliśmy w lesie, prawie 30 km od najbliższego szpitala. Podałam małemu przeciwhistaminową claritine i wapno, nie miałam hydrocortisonu. Pojechaliśmy do szpitala. Jaś jest dzieckiem “portowym”, zatem

hydrocortison i czynnik trzęsącymi rękoma podałam mu przez port, dziecko wrzeszczało jak nigdy, bo przedobrzyłam, wkułam się za głęboko, skrzywiła mi się igła i musiałam nakłuwać go ponownie. Nie wyobrażam sobie, jak by się wydzierał, gdybyśmy próbowali trafić w obkurczone stresem żyły (przerabiałam to, gdy nie miał jeszcze portu, a rozciął sobie łuk brwiowy). Po paru godzinach obrzęk ustąpił. Ciarki przechodzą mnie na myśl, co będzie, jeśli ukąszenie się powtórzy. Czy dziecko mogło wytworzyć przeciwciała na jad osy, czy też kolejne ukąszenie okaże się gorsze w skutkach. Specjaliści od ukąszeń owadów radzą mieć pod ręką wspomniany hydrocortison (nie udało mi się go zdobyć przed wyjazdem na wakacje) lub preparat beta-adrenaliny w aerozolu wziewnym, bądź specjalną domięśniową strzykawkę z adrenaliną. Tyle tylko, że tej ostatniej, ze względu na sposób podania, u hemofilików stosować nie należy. Pozostają jeszcze środki zapobiegawcze, odstraszające owady (*off* itp.), trzeba tylko pamiętać, by je często stosować. Może pomogą...

Bernadetta Pieczyńska
Mama Jasia, hemofilia A<1%

[10] INTERNETOWE FORUM DYSKUSYJNE

Internetowe forum dyskusyjne poświęcone wszelkim sprawom związanym z hemofilią i innymi skazami krwotocznymi ([forum_psch](#)) zrzesza już ponad 300 osób! Pozdrawiamy internetowych odbiorców Biuletynu, ponieważ jego elektroniczna wersja już od dłuższego czasu pojawia się na łamach forum. Natomiast czytelników wersji papierowej informujemy, że na stronie [www.hemofilia.of.pl](#) znajdują się wskazówki, w jaki sposób można zapisać się do forum dyskusyjnego.

Z tej samej strony można ściągnąć wiele plików w formacie Word for Windows zawierających różnorodne informacje dotyczące hemofilii, np. "Dziecko i zastrzyk", "Hemofilia i dzieci", "Hemofilia i szkoła", "Hemofilia i praca", "Hemofilia a urlop". Dostępne są tam również filmy dotyczące hemofilii. Ponadto na tej stronie można znaleźć linki do innych interesujących witryn internetowych, a także archiwalne numery naszego Biuletynu.

(as)

[11] NOWA SIEDZIBA INSTYTUTU HEMATOLOGII

Od 10 lipca br. Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie funkcjonuje w nowej siedzibie. Aktualny adres to:

ul. Indiry Gandhi 14, 02-776 Warszawa

Nowe numery telefonów:

centrala: 0-22 349 61 00

Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia Krwi:

gabinet zabiegowy 0-22 349 61 54

lekarz (1) 0-22 349 61 54

lekarz (2) 0-22 349 61 55

sekretariat Poradni 0-22 349 61 58

laborantki 0-22 349 61 61

kierownik Poradni 0-22 349 61 58

Chirurgia (dwa odcinki):

pokój pielęgniarek (1) 0-22 349 62 48

pokój pielęgniarek (2) 0-22 349 62 59

pokój lekarzy 0-22 349 62 56

Rehabilitacja:

sala rehabilitacji 0-22 349 61 22

Ambulatorium Chirurgiczne:

lekarz i pielęgniarza 0-22 349 61 44

Izba Przyjęć:

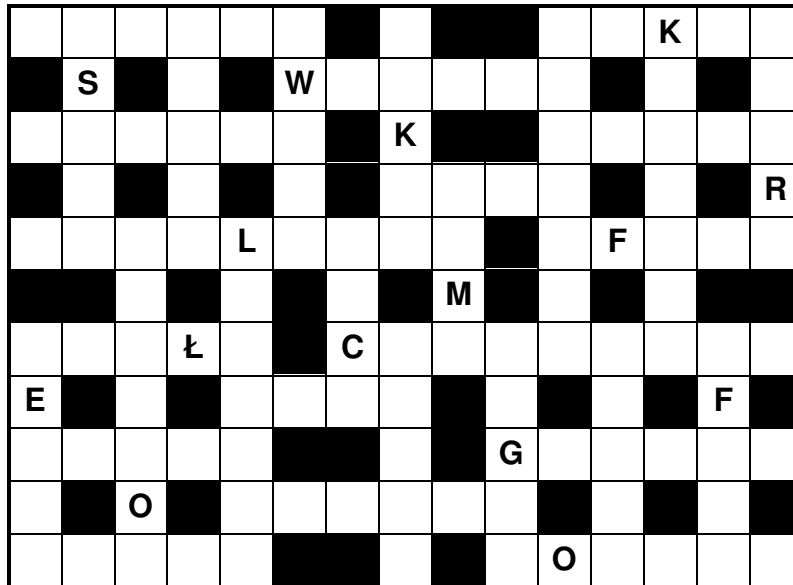
pielęgniarka

0-22 349 61 47

Ambulatoryjne przetoczenia czynnika po godzinach pracy Poradni odbywają się, jak wcześniej na Chocimskiej, na oddziałach (interna i hematologia – na przemian co drugi dzień).

Wbrew wcześniejszym obawom znaleziono także pomieszczenie dla pracowni kinezyterapii. Podobnie jak na Chocimskiej będzie nią kierować p. mgr Andrzej Burakowski. Pracownia jest przeznaczona przede wszystkim dla pacjentów z oddziałów, ale hemofilutkowie z Warszawy i okolic mają szansę korzystać z rehabilitacji ambulatoryjnie. (as)

JOLKA



Określenia wyrazów podano w zmienionej kolejności.

- spiętrza wodę
- był nim "Rudy" (ten z Szarikiem)
- długie ciastko z kremem w środku
- mit albo opis mapy
- dawna złota moneta
- odpowiada w górach
- okrągłe naczynie z klepek
- plakat
- pojazd badający inną planetę
- smaczny skorupiak morski
- do gotowania zupy
- wspiera finansowo szczytny cel
- w ręku kajakarza
- zawiadomienie o nadejściu paczki
- pieśczołliwie o mopsie lub ratlerku
- na trawie lub na lodzie
- stała posada
- gra dla zręcznych
- lampa na ścianie
- obsługiwane przez artylerzystę
- słodki lek na kaszel
- rodzaj zastony okiennej
- dostarczenie towaru do sklepu
- lico
- na ramieniu kapitana drużyny
- skutek
- cechy psychiczne człowieka
- pływalnia
- ostra dyscyplina
- imię Strasburgera
- wybuch
- chwyt

Adam Sumera

ROZWIĄZANIE JOLKI Z POPRZEDNIEGO NUMERU

Rzędami: rozwód, zamek, ogłada, szkrab, godło, suma, kosztorys, dziób, kukła, gramatyka, glaz, pętla, struna, rozkaz, Apacz, teksas.

Kolumnami: kopia, oczko, Szkotka, wyraz, tragarz, dobro, Ryga, włosy, rzeka, usta, maszt, zagadka, Turek, mydliny, kania, klomb.

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;

Strona koła łódzkiego: www.pschlodz.prv.pl